

FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE DE LYON

Année Scolaire 1932 - 1933 — N° 88

Travail du Laboratoire de M. le Professeur LATARJET

Les ectopies cardiaques extrathoraciques

THÈSE

PRÉSENTÉE

à la FACULTE de MEDECINE et de PHARMACIE DE LYON

et soutenue publiquement le 1^{er} Décembre 1932

POUR OBTENIR LE GRADE DE DOCTEUR EN MEDECINE

PAR

Gabriel BELAUBRE

Né le 18 Décembre 1908, à Yunquera (Espagne)

Diplômé d'Hydrologie Thérapeutique et Climatologie

Elève de l'Ecole du Service de Santé Militaire



IMPRIMERIE INTERSYNDICALE
LYONNAISE

46, Rue de l'Université, 46

Tél. : Parmentier 32-55

LYON

1932

**Les ectopies cardiaques
extrathoraciques**

FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE DE LYON

Année Scolaire 1932-1933 — N° 88

Travail du Laboratoire de M. le Professeur LATARJET

Les ectopies cardiaques extrathoraciques

THÈSE

PRÉSENTÉE

à la FACULTE de MEDECINE et de PHARMACIE DE LYON

et soutenue publiquement le 1^{er} Décembre 1932

POUR OBTENIR LE GRADE DE DOCTEUR EN MEDECINE

PAR

Gabriel BELAUBRE

Né le 18 Décembre 1908, à Yunquera (Espagne)

Diplômé d'Hydrologie Thérapeutique et Climatologie

Elève de l'Ecole du Service de Santé Militaire



IMPRIMERIE INTERSYNDICALE
LYONNAISE

46, Rue de l'Université, 46

LYON

1932

PERSONNEL DE LA FACULTE

Doyen honoraire	M. L. HUGOUNENQ.
Doyen	M. J. LEPINE.
Assesseur	M. MOREL.

PROFESSEURS HONORAIRES

MM. CAZENEUVE, ROQUE, LANNOIS, HUGOUNENQ, ROCHET, BARRAL, ROLLET

PROFESSEURS

Cliniques médicales	MM. PIC
Cliniques chirurgicales	PAVIOT
Clinique obstétricale et Accouchements	TIXIER
Clinique ophtalmologique	BERARD
	VORON
	X. (BONNET, agrégé, chargé de cours)
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques	NICOLAS
Clinique neurologique et psychiatrique	LEPINE (J.)
Clinique des maladies des enfants	MOURIQUAND
Clinique des maladies des femmes	VILLARD
Clinique d'oto-rhino-laryngologie	COLLET
Clinique des maladies des voies urinaires	GAYET
Clinique chirurgicale, infantile et orthopédie	NOVE-JOSSERAND
Clinique et prophylaxie de la tuberculose	COURMONT
Physique biologique, Radiologie et Physiothérapie	CLUZET
Chimie biologique et médicale	FLORENCE
Chimie organique et Toxicologie	MOREL
Matière médicale et Botanique	MANCEAU
Parasitologie et Histoire naturelle médicale	GUIART
Anatomie	LATARJET
Histologie	POLICARD
Physiologie	DOYON
Pathologie externe	LERICHE
Pathologie interne	FROMENT
Pathologie et Thérapeutiques générales	CADE
Anatomie pathologique	FAVRE
Chirurgie opératoire	PATEL
Médecine expérimentale et comparée, et bactériologie	ARLOING (F.)
Médecine légale	Etienne MARTIN
Hygiène	ROCHAIX
Thérapeutique	SAVY
Pharmacie et Pharmacologie	LEULIER
Hydrologie thérapeutique et climatologie	PIERY

PROFESSEUR TITULAIRE SANS CHAIRE

Chargé d'un cours de Propédeutique de gynécologie	MM. CONDAMIN
Chargé d'un cours d'Anatomie médico-chirurgicale	THEVENOT (Léon.)
Chargé d'un cours d'Embryologie	NOEL.

CHARGES DE COURS COMPLEMENTAIRES

Chirurgie expérimentale	MM. TAVERNIER
Stomatologie	PONT

AGREGES

MM.	MM.	MM.	MM.
NOGIER	DUFOUT	DECHAUME	GUILLEMINET
RHENTER	DEVIC	BERNHEIM	MORENAS
MAZEL	GABRIELLE	POLLOSSON	REBATTU (Ch.)
SANTY	MARTIN (J.)	CHAMBON	REVOL (Ch.)
CHALIER (André)	ROCHET (Ph.)	CIBERT	ENSELME (Ch.)
CHALIER (Joseph)	WERTHEIMER	EPARVIER	SEDALLIAN (Ch.).
DUMAS	GATE		

EXAMINATEURS DE LA THESE :

MM. LATARJET, *Président* ; VORON, *Assesseur*

MM. NOEL et GABRIELLE, *Agrégés*

La Faculté de médecine de Lyon déclare que les opinions émises dans les dissertations qui lui sont présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs, et qu'elle n'entend leur donner ni approbation ni improbation.



A LA MÉMOIRE DE MES GRANDS-PARENTS

A MON PERE ET A MA MERE

Je dédie de tout cœur ce travail,
faible témoignage de ma plus tendre affection et de ma plus profonde reconnaissance.

A MA SŒUR, A MON BEAU-FRERE

A MES NEVEUX

A TOUS LES MIENS

A MES AMIS

A MON MAÎTRE ET PRÉSIDENT DE THÈSE

MONSIEUR LE PROFESSEUR LATARJET

Professeur d'Anatomie à la Faculté de Médecine
Membre correspondant de l'Académie de Médecine
Officier de la Légion d'Honneur

En hommage de profonde reconnaissance pour la grande bienveillance qu'il nous a toujours témoignée et pour le grand honneur qu'il nous a fait d'accepter la présidence de cette thèse.

Nous n'oublierons jamais les années passées dans son laboratoire et son enseignement si vivant.

A MONSIEUR LE PROFESSEUR AGRÉGÉ GABRIELLE

Professeur agrégé du Val-de-Grâce

Médecin Lieutenant-Colonel

Chevalier de la Légion d'Honneur

Nous lui sommes reconnaissants de l'intérêt qu'il n'a cessé de nous porter. Il nous a toujours accueilli avec bienveillance et nous a éclairé de ses conseils avertis, tant à la Faculté de Médecine, qu'à l'Ecole du Service de Santé Militaire et à l'Hôpital Militaire Desgenettes.

Qu'il veuille bien accepter nos remerciements et l'assurance de notre profonde gratitude.

A MONSIEUR LE DOCTEUR EMILE GIROU

Chirurgien-chef de l'Hôpital d'Aurillac

Chevalier de la Légion d'Honneur

A MONSIEUR LE DOCTEUR VERMENOUEZ

Médecin de la Maternité de l'Hôpital d'Aurillac

Nous avons suivi leur Service hospitalier durant toutes nos vacances. Leur enseignement, leurs avis autorisés, leurs conseils nous ont toujours été très utiles au cours de nos études.

Qu'ils veuillent bien trouver ici l'expression de notre profonde gratitude.

A MONSIEUR FÉLIX RIGAL

Administrateur de l'Hôpital d'Aurillac

Chevalier de la Légion d'honneur

Nous le remercions vivement des gages d'amitié qu'il nous a toujours prodigués.

Nous le prions de croire à notre respectueuse reconnaissance.

A MES JUGES

A MES MAÎTRES DE L'HOPITAL MILITAIRE DESGENETTES
ET DE L'ECOLE DU SERVICE DE SANTÉ MILITAIRE

A MES MAÎTRES DE LA FACULTÉ

A MES MAÎTRES DE LA FACULTÉ DES SCIENCES
DE CLERMONT-FERRAND

A TOUS CEUX QUI ONT CONTRIBUÉ A MA FORMATION

AVANT-PROPOS

Le sujet de notre travail, nous a été donné par M. le Professeur Latarjet, à l'occasion de l'envoi au laboratoire d'anatomie, d'un fœtus porteur d'une ectopie cardiaque et thoracique vraie.

Il nous en a confié la dissection et participé, lui-même, à notre travail en étudiant le cœur de ce fœtus.

Qu'il nous soit permis ici de le remercier vivement d'avoir bien voulu nous confier cette étude, de l'aide si précieuse qu'il nous a apportée et de nous avoir prodigué ses sages conseils.

A M. le Docteur Verrière, préparateur au laboratoire d'anatomie, ira également toute notre reconnaissance pour son accueil toujours bienveillant et son étroite collaboration à notre dissection.

INTRODUCTION

Qu'est-ce donc qu'une ectopie cardiaque ? Ectopie signifie : *en dehors*. Les ectopies cardiaques seront donc les déplacements du cœur en dehors du thorax.

Ce fut en 1826, que Breschet publia un important mémoire sur l'ectocardie, c'est-à-dire, « sur les anomalies de situation et de connexion du cœur dépendant d'une organisation primitive. »

Rassemblant la presque totalité des observations publiées, Breschet les soumet à de judicieux commentaires, puis il en ajoute d'autres qui lui sont propres et lui permettent d'établir une classification de ces ectopies ou hernies cardiaques et de les définir. Il les réduit à trois genres, à savoir :

1° Ectopie céphalique du cœur.

2° Ectopie abdominale.

3° Ectopie thoracique.

Isidore Geoffroy Saint-Hilaire en 1832, Taruffi en 1875, Ahlfeldt en 1882, Schwalbe en 1909, essayèrent, eux aussi, de grouper un certain nombre de cas. Ils acceptèrent tous la classification de Breschet, devenue classique.

Dans notre travail, nous nous occuperons seulement du troisième genre, c'est-à-dire, de l'ectopie thoracique, que Breschet définit ainsi : « Une hernie du cœur à travers la paroi antérieure du thorax. » En d'autres termes, il s'agit d'un déplacement congénital du cœur qui fait que ce dernier repose sur la paroi thoracique antérieure, retenu par les gros vaisseaux de la base. Ceux-ci regagnent le médiastin à travers un orifice dû, soit à une fissure sternale, soit à l'absence du sternum ou d'une partie de cet os. La définition de Breschet, brève et simple, suffit à séparer très nettement, au point de vue anatomique, les ectopies thoraciques des ectopies céphaliques et abdominales.

Les ectopies thoraciques, ou mieux extrathoraciques, se présentent de deux façons : dans l'une, le cœur repose à nu sur le thorax ; dans l'autre, il est recouvert par les téguments superficiels et ne forme plus alors, qu'une tumeur sous-cutanée, épigastrique. Nous avons ainsi les deux grandes variétés d'ectocardies extrathoraciques que nous appellerons, dans le premier cas : ectopies cardiaques extrathoraciques vraies ; dans le deuxième cas : ectopies thoraco-abdominales.

Deux auteurs ont groupé ces anomalies en diverses classes. Ce sont, en 1911, dans sa thèse « *Über Ectopia cordis pectoralis externa* » (Bonn 1911) et Petzholdt dans sa thèse « *Ein Fall von Ectopia cordis pectoralis externa* » (Iéna, 1919). Ils proposent tous deux la même classification, qui tient compte à la fois de l'état du sternum et de celui des autres

organes. Ils groupent les ectocardies en 6 groupes, à savoir :

1. Le sternum est intact, et il n'y a pas de malformations dans l'organisme.
2. Le sternum est intact, mais il y a des malformations.
3. Le sternum est fissuré et il n'y a pas d'autres malformations.
4. Le sternum est fissuré et il y a d'autres malformations.
5. Le sternum fait défaut en totalité ou en partie, sans autre anomalie.
6. Le sternum fait défaut en totalité ou en partie et il y a d'autres malformations.

Nous conserverons cette classification, et nous étudierons successivement les diverses observations se rapportant à chacune des subdivisions précédentes.

Tout d'abord, nous étudierons, au point de vue historique, les diverses observations qui ont été publiées. Nous examinerons ensuite les deux grandes variétés d'ectocardies extrathoraciques, puis la pathogénie de ces malformations. Nous verrons enfin le pronostic et s'il est possible d'établir une thérapeutique.

CHAPITRE PREMIER

Historique

Les cas d'ectocardie extrathoracique sont relativement fréquents. Isidore Geoffroy Saint-Hilaire explique cette fréquence en ces termes : « Les organes sont d'autant plus sujets aux changements de position, qu'ils sont, surtout dans les premiers temps de leur formation, unis d'une manière moins intime à ceux qui les avoisinent. Aussi, les parties qui concourent à la formation des parois des cavités splanchniques, fixées par des adhérences intimes, et comme enclavées de toute part, s'écartent rarement de leur position normale et ne s'en écartent que peu si ce n'est dans quelques cas que leur extrême complication place nécessairement parmi les monstruosité. Au contraire, les organes qui, contenus et pour ainsi dire flottant dans l'intérieur des cavités splanchniques, ne se trouvent point fixés d'une manière invariable et nécessaire à la place qu'ils occupent ordinairement parmi eux, ceux surtout dont la position varie aux diverses époques de leur évolution, présen-

tent des anomalies par déplacement à la fois fréquentes et très remarquables. » (Histoire générale et particulière des anomalies de l'organisation, 1832, tome I, page 347.)

La première observation d'ectocardie extrathoracique que nous trouvons dans la Littérature, est due à Vaubonnais. Il la publia dans « Mémoires de l'Académie des Sciences » de 1712. Il s'agit d'un fœtus de 8 mois, mort-né dont « le cœur, sorti du thorax par une ouverture située à la partie supérieure de cette cavité était à nu et pendu au cou comme une médaille. »

Martin Martinez rapporta un cas analogue au précédent dans une dissertation imprimée à Madrid, en 1723.

En 1752, Büttner retraça l'histoire d'un nouveau-né dont le cœur était en dehors du thorax. Une sage-femme essaya de le refouler à l'intérieur de la poitrine, mais l'essai parut incommoder l'enfant. Les battements cardiaques, jusqu'alors vifs et réguliers, allèrent en diminuant progressivement et il mourut 34 heures après sa naissance. Le cœur pendait au milieu du sternum. Le péricarde faisait défaut et on ne voyait qu'une mince pellicule sur les vaisseaux. La pointe du cœur était aussi large que la base. Le manubrium et le corps du sternum manquaient. Par ailleurs, il n'y avait pas d'autre malformation.

En 1766, Schultz publia l'observation d'un enfant qui vécut 5 heures. A sa naissance, le cœur battait régulièrement, mais reposait sur le thorax. Le sternum et les côtes étaient intacts. Le péricarde faisait

défaut ; « mais, disait Schultz, après un examen attentif, on remarquait un tissu cellulaire qui se trouvait sur les gros vaisseaux et de là s'étendait sur le cœur. » En plus de l'ectocardie, il présentait une énorme éventration allant de l'appendice xyphoïde à l'ombilic.

En 1774, Tourtelle prétendit avoir vu, à Besançon, un enfant qui avait à la partie inférieure du thorax « une ouverture par laquelle le cœur sortait et se portait jusqu'à un pouce au-dessus de l'ombilic. »

Weber, en 1776, décrivit un fœtus de 7 mois, mort-né. Son cœur était extrathoracique, sans péricarde. La partie inférieure du sternum faisait défaut et la partie supérieure était cartilagineuse.

Voigtel observa, en 1792, un fait qu'il qualifia de « très curieux ». Il s'agissait d'une femme âgée de 32 ans, en bonne sante, et déjà mère de 3 enfants. Elle mit au monde un fœtus de 8 mois qui mourut dès sa naissance. La mère raconta que vers le septième mois de sa grossesse, étant entrée dans une violente colère, elle avait senti des mouvements très violents de son enfant. Quatre semaines plus tard, elle eut une grande frayeur. Elle sentit, à nouveau, des mouvements tout aussi violents. Les douleurs du travail parurent alors. L'accouchement fut rapide et facile. Le fœtus était porteur d'une ectocardie thoracique et présentait, en plus, une éventration allant de l'appendice xyphoïde à l'ombilic. L'appendice xyphoïde était fissuré. Par cette fissure étaient sortis le cœur et un lobe du poumon droit. Le nouveau-né était atteint de spina bifida.

En 1810, Fleischmann déclara avoir vu, chez un fœtus, à terme, un sternum si court que les côtes ne le rejoignaient pas et qu'à son extrémité inférieure saillait un sac volumineux et membraneux contenant le cœur, dont une ouverture du diaphragme permettait la sortie.

En 1812 Meckel fit paraître un ouvrage intitulé » *De cordis conditionibus abnormibus* », dans lequel il essaya d'expliquer la formation des ectopies cardiaques. Nous n'insisterons pas ici sur la théorie émise par Meckel. Rappelons seulement que, pour lui, l'ectopie est due à une malformation sternale.

Chaussier, en 1813, lut à la Société de la Faculté de Médecine de Paris, la note suivante : « J'ai vu, à l'hôpital militaire de Dijon, un soldat de 27 ans, d'une constitution robuste, dont le cœur, situé à la partie antérieure et moyenne du thorax, n'était recouvert que par la peau, qui était mince, unie, et ne présentait aucun vestige de cicatrice. Dans ce sujet, que j'examinai avec beaucoup de soin, le cœur conservait à peu près sa situation naturelle, et ne sortait point hors du thorax. Il n'existait du sternum que son extrémité supérieure, à laquelle s'articulaient, de chaque côté, la clavicule et la première côte. Les autres, jusqu'à la 7^e paraissaient manquer en totalité, ou au moins en partie, de ce cartilage de prolongement qui, à l'état ordinaire, les attache au sternum. Elles se terminaient en avant par un tubercule compacte, épais, arrondi, qui paraissait s'étendre de l'une à l'autre, les réunir et leur servir de point fixe. La 7^e côte conservait sa forme et son étendue naturel-

les. Elle se prolongeait jusqu'à la ligne médiane, y était fixée et réunie à celle du côté opposé par un tubercule épais, compact. Les autres parties du thorax étaient bien conformées.

Malgré cette singulière conformation congénitale, cet homme jouissait d'une bonne santé : il était depuis plusieurs années, attaché au service militaire, en avait supporté toutes les fatigues, sans éprouver aucun accident, et il n'était entré à l'hôpital que pour une légère indisposition, qui lui permit de continuer sa route. (*Bulletin de la Faculté de Médecine de Paris*, 1813.)

L'année suivante, le même auteur, publia dans le même ouvrage, l'observation suivante : « Le 30 juin 1814, on a déposé à l'Hospice de la Maternité, un enfant femelle nouveau-né, qui présente à la partie supérieure et antérieure de l'abdomen, une tumeur molle, hémisphérique, élevée d'à peu près un pouce, large d'environ 2 pouce $\frac{1}{4}$, et dans laquelle on distingue, à la simple inspection et d'une manière très évidente, la forme et les mouvements alternatifs d'élévation et d'abaissement du cœur, de dilatation et de contraction de ses ventricules..

« ...En examinant plus particulièrement le contour de cette tumeur, on reconnaît, à la partie antérieure et latérale gauche du thorax, une large ouverture ou échancrure qui, autant que l'on peut en juger à travers l'épaisseur des chairs, commence au-dessous du bord de la 4^e côte sternale, est formée au-dessous par une partie du sternum, et en dehors par l'extrémité des côtes qui ont été détruites, ou n'ont pas pris l'ac-

croissement et l'étendue qu'elles ont ordinairement. L'extrémité supérieure des muscles droits paraît manquer, au moins du côté gauche, ou bien ces muscles sont fort écartés l'un de l'autre car les parties déplacées ne paraissent recouvertes que par la peau qui, en devant et en haut, est d'une grande ténuité et semi-diaphane, mais qui paraît plus épaisse en bas et du côté de l'ombilic, et présente dans cet endroit une large tache brunâtre et d'une forme irrégulière. Il paraît aussi, d'après le volume de la tumeur, qu'elle contient une portion du foie, et que le cœur est appuyé sur la face convexe de cet organe et y exécute ses mouvements. »

Weese, en 1818, décrivit un agneau qui se trouvait au Muséum de Berlin. Chez cet animal, la plus grande partie du cœur pendait au devant du corps du sternum, en dehors du thorax, entre les pattes. Le sternum était intact. Les oreillettes et les gros vaisseaux se trouvaient encore dans la poitrine et étaient recouverts par le péricarde, pendant que les ventricules étaient à nu. Le cœur était plus volumineux qu'à l'état normal.

En 1825, Haan vit, au Muséum de Bonn, un enfant mort-né qui présentait une tumeur au milieu du thorax. De cette tumeur partait une bride qui allait sur le cordon ombilical. Après l'incision des téguments, on remarquait l'absence du corps du sternum et de l'appendice xyphoïde. Le manubrium était normal, les clavicules et les trois premières côtes s'y inséraient. Le péricarde faisait défaut. Il n'y avait aucune autre anomalie.

J. Geoffroy de Saint-Hilaire, en 1832, publia un ouvrage « Histoire générale et particulière des anomalies de l'organisation. » Rappelant un certain nombre d'observations, il rejetait la théorie du Meckel sur la formation des ectopies cardiaques et émettait une nouvelle hypothèse : à savoir que ces ectopies étaient toutes dues à des brides ou à des adhérences du cœur, avec les enveloppes de l'œuf. Nous développerons cette théorie dans notre chapitre de pathogénie.

Quelques années plus tard, Pétrequin en 1837, rapporta l'observation d'un fœtus, conservé au Muséum de Padoue. Le cœur ectopié se trouvait au-dessous des clavicules. Le manubrium faisait défaut et, à sa place, se trouvait une orifice assez vaste qui avait livré passage au cœur. Le péricarde manquait. Le cœur était à nu sur le thorax.

En 1839, Pecchioli vit un enfant porteur d'une ectocardie. Le cœur était sorti du thorax par un orifice presque rond, percé dans le corps du sternum, de 1 pouce $\frac{1}{2}$ de diamètre. Le manubrium et l'appendice xyphoïde étaient normaux. Il n'y avait pas de péricarde. La mort était survenue au bout de 26 heures.

Curveilhier et Monod, publièrent, dans la Gazette Médicale du 7 août 1841, l'histoire d'un nouveau-né qui vécut 14 heures, porteur d'une ectopie cardiaque. Le sternum était fissuré dans sa partie supérieure. Cette fissure livrait passage aux vaisseaux. Le cœur était entièrement à nu, très pâle et sa surface sèche. Il n'y avait pas de péricarde.

Schmidt, en 1856, rapporta qu'on lui amena un nouveau-né dont le cœur reposait à nu, sans péricar-

de, sur la paroi thoracique antérieure. Le sternum faisait défaut, et à sa place on voyait un vaste orifice ovale de la dimension d'une pièce de 2 francs. A travers cet orifice passaient les vaisseaux qui, par ailleurs, ne présentaient aucune anomalie.

Dans l'observation de Ranvier, publiée en 1863, il s'agissait d'un fœtus de 8 mois qui vécut une heure. Le sternum était formé de deux cartilages parallèles, laissant entre eux un large interstice. Le cœur formait une tumeur sous-cutanée. Le feuillet pariétal du péricarde était accolé aux téguments, le feuillet viscéral était soudé à l'autre. Les artères et les veines de la base étaient normales. Le cœur était normalement formé. Seul le trou de Botal subsistait.

Cinq années plus tard, en 1868, Lombardini, publia le résultat de ses expériences dans un ouvrage imprimé à Pise « *Forme organische irregolari negli uccelli nei batrachidi* ». En faisant traverser des œufs de pigeon et de batracien par un courant électrique, il obtenait un certain nombre de malformations, telles que des ectopies cardiaques. Il émit alors l'hypothèse que ces ectopies n'étaient dues ni à une anomalie du sternum, ni à des brides, mais qu'elles étaient le résultat d'un trouble dans le développement du cœur. Nous étudierons en détail cette théorie et ces expériences dans notre chapitre de pathogénie.

En 1870, parut une observation de Schlesinger à propos d'un enfant né le 3 mars de la même année, et qui mourut après avoir fait trois ou quatre inspirations. Le cœur gisait totalement nu sur le sternum.

Sa base était dirigée à gauche. Sa pointe à droite. Le péricarde faisait défaut.

Holt, en 1897, publia le cas d'un enfant de 5 mois. Il présentait, au niveau de la région épigastrique deux tumeurs superposées : la supérieure contenait le cœur, l'inférieure contenait une partie de l'intestin grêle. Le sternum était incomplètement soudé.

De nombreux autres cas d'ectopie thoracique ont été publiés. Ils n'ont pour la plupart qu'une valeur historique ; nous citerons ceux de Mauchardt, Calderini, Locatelli, Gilibert, Pourtellius, Morand, Hühnerwolf, Lachmund, Wahlbon, Cerutti Barrett, Ellis, Greiffenberg, O'Bryen, Cortese, Vrolick, Gotti, Peacock, Klein, Ramel, Wilson, Rezek, Bianchi, Follin, Nicols.

Nous voyons, par là, que les cas d'ectopie cardiaque extrathoracique ne sont pas aussi rares que certaines écoles l'ont prétendu, et que leur étude présente un grand intérêt.

CHAPITRE DEUXIÈME

Observations

OBSERVATION I

Il s'agit d'un enfant du sexe féminin, né à terme le 1^{er} janvier 1930, dans le service du Docteur Trillat, à la Charité de Lyon.

La grossesse de la mère a été normale. Aucune infection, aucune intoxication, aucun traumatisme caractérisé n'ont pu être invoqués comme causes possibles des malformations thoraciques et cardio-vasculaires présentées par l'enfant. Cette grossesse a été précédée d'une fausse couche au 3^e mois en 1929 et de deux grossesses normales en 1926 et 1927. L'examen clinique de la mère n'a révélé aucun signe pathologique ; le Wassermann pratiqué dans le sang du cordon a été négatif.

L'accouchement s'est fait à terme et a été spontané. La présentation était en O. I. D. P., la dilatation a duré 6 heures, l'expulsion 30 minutes. Il n'a pas été pratiqué d'intervention obstétricale ; la délivrance a été spontanée et les suites de couches normales. Le placenta, non altéré, pesait 420 gr. Le poids de l'enfant à la naissance était de 2.830 gr. Les mensurations, pratiquées par la suite, ont donné les chiffres suivants :

Hauteur totale	0 m. 465
Hauteur ombilico sus-pubienne....	0 m. 055

En somme, il s'agit d'un fœtus de petit volume, nettement au-dessous de la normale.

L'enfant a vécu deux heures. On avait déjà noté à la naissance une exocardie totale et thoracique externe. A ce moment, cet organe était animé de battements réguliers, dont l'amplitude est allée en diminuant jusqu'à l'arrêt complet, suivi de mort.

Le corps est confié à notre examen. Nous décidons d'en pratiquer l'autopsie minutieuse. Celle-ci nous a permis de faire des constatations d'un grand intérêt, que nous avons condensées dans les lignes suivantes.

Une cyanose assez marquée s'étend sur la face et les racines des membres. Le thorax, très court, est légèrement aplati à droite. Au niveau de la face antérieure thoracique, pendant au-devant d'elle, se trouve une masse herniée piriforme. On peut y distinguer deux parties : d'une part, le cœur en totalité ; d'autre part, un fragment du poumon droit.

La hauteur totale de cette masse est de 5 cm. 5.

L'examen général ne révèle pas d'autres anomalies.

La masse herniée s'échappe du thorax par un orifice arrondi, régulier, formé de tissu cicatriciel, et d'un diamètre de 2 cm. 5. A cet orifice fait suite jusqu'au cordon une cicatrice large, irrégulière, légèrement déprimée ; au-dessous, l'aspect de la peau est normal.

Nous pratiquons une incision large s'étendant de la base du cou au cordon et même en deça de lui, et nous mobilisons le plan cutané dans ses portions thoracique et abdominale. Nous mettons ainsi à découvert un deuxième plan musculo-aponévrotique. Toute la partie thoracique centrale est comblée par un tissu aponévrotique, de type cicatriciel, qui enserre l'orifice d'ectopie, et se perd à l'extérieur sur les aponevroses musculaires d'enveloppe. Les muscles eux-mêmes, bien qu'ayant des insertions normales sur les os, ont, par la disposition même de ces os, des directions plus obliques ; les groupes sterno-cléidiens dessinent un V à sommet supérieur, tandis que les muscles droits dessinent un V à sommet inférieur. Dans son ensemble, ce deuxième plan encadre une sorte de brèche ayant la forme d'un hexagone, à côtés irrég-



FIG. I. — *Vue générale de l'ectopie cardiaque.*



FIG. II. — La sonde est introduite dans le canal creusé par la V. C. S. gauche dans la paroi auriculaire gauche.



FIG. III. — Oreillette droite. 1^o Orifice de la V. C. S. droite ;
2^o Trou de Botal non obturé ; 3^o Orifice de la V. C. S. gauche



FIG. IV. — Ventricule gauche. On voit la communication interventriculaire entre les deux moitiés de la grande valve de la mitrale sectionnée.

guliers, dont la surface serait comblée par un tissu aponévrotique dans sa portion thoracique, par une ligne blanche anormalement large dans sa portion abdominale.

C'est sur le grand axe vertical de cet hexagone que porte une deuxième incision.

Celle-ci nous permet d'étudier la disposition osseuse exacte, dont nous n'avions jusqu'à présent qu'une idée imprécise. La cage thoracique, très courte, est ouverte dans sa portion sternale. Le sternum, en effet, en temps qu'os impair et médian, fait défaut, et à sa place existe une large brèche, régulière, s'ouvrant en haut dans la région cervicale, en bas dans la région diaphragmatique. Cette brèche est bordée de chaque côté par une bande ostéo-cartilagineuse, lisse, nacréée, représentant un hémisternum non soudé à l'autre moitié opposée. Elle donne attache, en haut, à la clavicule, et au-dessous, dans sa plus grande portion, aux côtes, dont le nombre est normal et la disposition régulière. Cette cage thoracique ainsi écartée et fendue dans sa portion antérieure, est fermée en bas par le plancher diaphragmatique, régulièrement disposé et ne présentant pas de déhiscence anormale, qui aurait pu être l'occasion d'une hernie viscérale quelconque.

Luxant fortement en dehors les deux hémithorax et sectionnant les clavicules, nous mettons à découvert les cavités pleuro-pulmonaires latérales et la masse cardio-vasculaire centrale.

Nous abordons alors l'étude anatomique de l'appareil pulmonaire, qui nous est aparu constitué de la façon suivante :

A gauche, le poumon est normal ; les plèvres tapissent régulièrement les faces viscérales et pariétales, mais viennent se perdre en avant sur l'orifice d'ectopie et le plan aponévrotique central.

A droite, la cavité pleurale, toute petite, ne contient qu'une faible portion du poumon, la plus grosse partie faisant hernie, sous la forme d'une large languette triangulaire qui, sortant par l'orifice thoracique, borde toute la partie droite du cœur et s'étend sur la région thoracique droite.

Ayant ainsi étudié les berges de la région médiosternale, nous passons à l'examen de l'appareil cardio-vasculaire.

Entre les deux poumons, est enchâssée la base de la masse herniée, dont la plus grande partie pend au-devant du thorax. Elle est, dans sa presque totalité, formée par le cœur, semblable à un sabot grossier dont le talon serait à droite et la pointe à gauche. Il est volumineux, globuleux ; sa pointe est arrondie. Les sillons y sont à peine visibles. La disposition est régulière, sans torsion. Quelques accidents cependant modifient un peu sa forme globuleuse.

C'est, à droite, un diverticule formant le talon du sabot, arrondi et régulier.

C'est, au-dessous, empiétant légèrement sur la face postérieure, un autre diverticule plus petit, aminci, presque pédiculé et aplati sur le bord droit du cœur.

Enfin, sur les faces, se dessinent les vaisseaux cardiaques. Le sac péricardique n'est constitué que par un épicarde sans feuillet pariétal. Celui-ci n'est représenté que par une cicatrice antérieure, sur laquelle se perdent les plèvres.

De cet ensemble s'échappe un bouquet de vaisseaux au niveau desquels les anomalies paraissent dès le premier abord nombreuses. Mais, afin d'étudier ces vaisseaux dès leur embouchure, nous pratiquons une ouverture du cœur, et, pour cela, nous ouvrons le ventricule gauche le long de son bord gauche, avec des ciseaux dont une pointe est introduite dans l'aorte, les oreillettes au niveau de la face postérieure, et enfin le ventricule droit le long de son bord droit.

L'aorte naît de la façon suivante : sur la face antérieure de la partie toute supérieure du cœur, se détache, central, un gros bulbe artériel, nettement individualisé et de dimensions supérieures à celles de la normale, sans présenter de rétrécissement marqué ; il décrit à gauche une courbe régulière. Son embouchure se fait dans la chambre aortique du ventricule gauche d'une façon normale. Son ouverture permet de constater l'existence de trois valvules sigmoïdes régulièrement orientées et munies de leur nodule d'Arantius.

Cette aorte donne des branches qui présentent des anomalies, tant de nombre que de distribution. Elles sont en effet au nombre de cinq, qui se disposent dans l'ordre suivant :

Un premier tronc est ascendant en dehors et à droite, croi-

sant la branche droite. Il se bifurque plus haut en carotide primitive droite et en vertébrale droite qui, très précocement, devient profonde.

La carotide primitive gauche s'élève, 5 mm. plus loin, parallèlement à celle du côté opposé.

Un peu plus loin, c'est la vertébrale gauche, puis la sous-clavière, lorsque l'aorte est devenue verticale.

Enfin, plus bas, la sous-clavière droite, dirigée à droite horizontalement, croisant à leur face postérieure les vaisseaux précédents, avec lesquels elle contracte des rapports intimes.

Les anomalies déjà nombreuses au niveau du système aortique se retrouvent dans le système pulmonaire. En effet, née anormalement sur un plan immédiatement postérieur à l'aorte, l'artère pulmonaire débouche dans un infundibulum profond à la base du ventricule droit. Il est à noter qu'à ce niveau la crête supraventriculaire de His est particulièrement marquée. L'ouverture du vaisseau montre des valvules sigmoïdes bien disposées et normales ; mais, par contre, une atrésie marquée réduisant considérablement le calibre de l'artère. De plus, une bride fibreuse, mince, est jetée entre son bord gauche et son bord droit, et transforme, sur toute la longueur de cette dernière, le cylindre artériel en deux demi-cylindres. Après un trajet de 3 à 4 mm. environ, elle se divise en deux branches, gauche et droite. La branche droite, dirigée obliquement en haut et à droite, croise en X allongé la face postérieure de l'aorte ; la branche gauche suit un trajet parallèle à l'aorte, en arrière d'elle, la débordant un peu sur son côté gauche. La première aborde la masse herniée du poumon droit, la deuxième le poumon gauche.

Il est à noter enfin que nous n'avons pas trouvé de ligament artériel.

De leur côté, les veines pulmonaires, au nombre de trois seulement, deux pour le poumon droit, une pour le poumon gauche, se réunissent en un tronc commun qui vient se jeter à la partie supérieure de la face postérieure du cœur, et débouche dans l'oreillette gauche au niveau de la face supérieure.

La veine cave inférieure, verticalement ascendante, se jette à la face postérieure du cœur, en arrière des vaisseaux sus-nommés. Elle débouche dans l'oreillette droite au niveau de la face postérieure.

Sa valvule existe.

Latéralement nous trouvons deux veines caves supérieures.

La veine cave supérieure droite débouche dans l'oreillette droite, dans la partie postérieure et supérieure de celle-ci. Son embouchure est munie d'une valvule mince, en forme de croissant à concavité dirigée en haut.

La veine cave supérieure gauche, au contraire, au lieu de gagner directement la cavité auriculaire droite, aborde le cœur par son bord gauche et un peu postérieur, chemine dans la paroi auriculaire gauche, où elle se creuse un tunnel à parois minces régulières, vestige de l'ancien sinus veineux. A ce niveau, elle présente une valvule, et son embouchure se fait dans l'oreillette, dans la partie inféro-postérieure de celle-ci, bien au-dessous de la veine cave supérieure droite.

Il ne nous reste plus qu'à étudier l'appareil cardiaque même. Nous avons vu sa forme globuleuse. Une idée d'ensemble nous a déjà été donnée par l'étude des embouchures vasculaires.

En pratiquant des incisions de décharge, nous pouvons étudier plus minutieusement les cavités cardiaques proprement dites.

1° OREILLETES. Elles sont d'inégales dimensions, globuleuses, régulières.

a) *La droite* est une cavité importante ; elle forme le talon du sabot. Les faces présentent des caractéristiques différentes qui sont les suivantes :

La fosse supérieure, assez régulièrement lisse, reçoit dans sa partie supérieure et interne la veine cave supérieure droite.

La face externe est parcourue par des colonnes charnues irrégulièrement disposées, et est profondément creusée pour former le talon du sabot.

La face antérieure ne présente rien de spécial.

La face postérieure, par contre, est sillonnée. Elle présente les orifices des veines caves inférieure, supérieure gau-

che et coronaire. Une grosse colonne charnue, lisse, creusée dans sa partie centrale et dessinant à ce niveau un sillon très net, sépare les deux orifices des veines caves supérieures. De chaque côté du canal central, deux berges nettes se dessinent et unissent cette face auriculaire, en dehors à la face externe, en dedans à la face interne.

La face inférieure présente l'orifice auriculo-ventriculaire droit. Celui-ci est assez régulièrement arrondi, ne paraît pas rétréci, mais la valvule tricuspide qui le ferme apparaît atrésiée, les trois valves, en effet, étant de dimensions réduites et paraissant rétractées. Il devait donc vraisemblablement exister une insuffisance tricuspidiennne.

La face interne, la plus intéressante à considérer, est en partie absente. En effet, il existe entre les deux oreillettes une communication, par le trou de Botal non obturé. Ce trou, largement arrondi, est limité inférieurement par un rebord plus charnu, de couleur nacré, et supérieurement par un repli mince, membraneux, sorte de languette unie. La partie postérieure, ainsi que nous l'avons vu, est en rapport, par l'intermédiaire d'une colonne charnue, avec les orifices des veines caves supérieures.

b) La gauche est une cavité beaucoup plus réduite. Elle présente aussi six parois d'inégales dimensions. Si les faces antérieure et externe ne présentent rien de particulier, par contre la face supérieure reçoit, dans sa portion postérieure, la veine pulmonaire unique qui est la résultante des trois veines pulmonaires que nous avons décrites.

La face postérieure offre la caractéristique de posséder, creusé par la veine cave supérieure gauche, dans l'épaisseur de sa paroi, un tunnel sanguin.

La face interne n'est que le revers de la face homologue décrite dans l'oreillette droite et présente les mêmes anomalies.

Enfin, à la face inférieure s'ouvre l'orifice auriculo-ventriculaire gauche, large, arrondi et muni d'une valvule mitrale parfaitement normale, formée de ses deux valves nettement individualisées et constituées.

Telles nous apparaissent les cavités auriculaires avec leurs

anomalies de constitution d'une part, et d'autre part avec leur déplacement dans l'espace. Le nom, en effet, que nous avons donné aux faces constituantes, s'il ne répond pas aux descriptions classiques, répond par contre à l'orientation des oreillettes qui, chez notre sujet, surplombent directement les ventricules et sont, avec ceux-ci orientés autour d'un axe presque vertical.

D'un autre côté les auricules qui, à un premier examen, paraissent être absents, sont cependant ébauchés, et ce sont sans doute eux qui forment les diverticules que nous avons décrits sur le bord droit et la face postérieure du cœur.

2° VENTRICULES. — Nous ne décrirons pas successivement chaque face et chaque bord qui, dans leur ensemble, sont normaux, recouverts de piliers attachés aux cordages, de colonnes charnues de 1^{er} et 2^e ordre. On retrouve à leur niveau tous les accidents qui caractérisent le cœur normal ; on retrouve également la grosse inégalité de répartition des fibres musculaires en faveur du ventricule gauche. Seule nous arrêtera la cloison interventriculaire, car elle présente une forte échancrure, assez régulièrement arrondie, intéressant toute la partie supérieure du septum. Nous n'avons retrouvé aucun vestige de l'indefended space, et nous sommes en droit de supposer, contrairement à certains auteurs, que la communication interventriculaire siège en entier à ce niveau. Cet orifice, à l'ouverture du ventricule gauche, était complètement caché par la grande valve de la mitrale, que nous avons dû fendre afin de mieux l'apercevoir. Le diamètre en est d'environ 0 cm. 5 ; les bords en sont réguliers, épaissis, nacrés.

Si nous réunissons maintenant les divers éléments de cette étude, nous pouvons dire qu'il s'agit d'une exocardie thoracique trans-sternale vraie et complète, c'est-à-dire sans sac cutané et accompagnée d'une extrophie pulmonaire partielle.

En même temps, nous constatons un ensemble de troubles de l'appareil cardio-vasculaire :

* *Perforations des cloisons interauriculaire et interventriculaire ;*

*Artère pulmonaire anormalement située et atrésiée ;
Veines cardiaques de type embryonnaire ;
Lésions de l'aorte, traduisant des anomalies de développement et de distribution.*

OBSERVATION II

*(Transactions of the pathological Society of London, 1855,
tome VI, pages 98-106.)*

(SYDNEY JONES)

Il s'agit d'un enfant du sexe mâle, né au 8^e mois de la vie intra-utérine. Il est mort trente heures après sa naissance. Il ne présente aucune anomalie, en dehors du fait que son cœur se trouve en dehors du thorax, reposant sur le sternum.

Le cœur a une forme conique. La direction de son grand axe est normale, quoique située sur un plan un peu au-dessous de celui qu'elle devrait occuper. Il est dépourvu de péricarde. On voit très nettement le sillon interauriculo-ventriculaire, de même que le sillon interventriculaire. Sur son côté droit, l'oreillette droite forme une saillie très marquée. L'oreillette gauche, plus petite que la droite, se distingue mal. Les gros vaisseaux partant de la base pénètrent dans le thorax par un orifice. Celui-ci est ovale ; son grand axe est vertical et mesure $3/4$ de pouce ; son petit axe, $1/2$ pouce. Le pourtour est recouvert d'un voile cutané enrobant les vaisseaux et recouvrant une partie de la surface externe du cœur : les oreillettes. Le reste de la surface du cœur est tapissé d'une membrane formée histologiquement par un tissu blanc fibreux et de fibres élastiques jaunes. L'orifice est fermé en arrière par une portion réfléchie de la plèvre.

Les dimensions du cœur sont les suivantes : le diamètre longitudinal mesure 1 pouce $1/2$; la distance de la pointe au sillon interauriculo-ventriculaire est de 1 pouce $1/8$; la circonférence de la base est de 3 pouces.

Le mambrum sternal paraît normal ; il mesure $1/3$ de pouce. Deux côtes semblent s'y insérer ; elles sont, par ail-

leurs, incomplètement ossifiées. Le corps mesure 1/2 pouce. De là, le sternum se divise en deux branches.

Le contenu thoracique : poumons, aorte, trachée, œsophage, thymus, est normal, quant aux dimensions et quant aux rapports.

L'aorte, après son entrée dans le thorax, donne naissance dans sa concavité à trois vaisseaux ; puis, tournant autour du hile du poumon gauche, elle devient aorte descendante. L'artère pulmonaire est courte ; dès son entrée dans le thorax, elle se divise en deux branches se distribuant aux poumons.

La veine cave supérieure, ayant reçu la veine azygos, au-dessous du hile du poumon droit, descend en avant de celui-ci, passe à travers l'orifice sur le côté droit de l'aorte, et se jette dans l'oreillette droite.

La veine cave inférieure se trouve au-dessous et en dedans de la veine cave supérieure. Elle va aussi à l'oreillette droite. Elle a un diamètre trois fois plus grand que celui de la veine cave supérieure. Elle pénètre dans le thorax en perforant le diaphragme.

Les veines pulmonaires, réunies en deux troncs, se jettent dans l'oreillette gauche. Le diaphragme est normal.

Le cœur a été injecté. Il présente quatre cavités. Mais on ne peut rien dire à propos des communications entre ces cavités, car le cœur n'a pas été disséqué.

OBSERVATION III

Travail du Laboratoire d'anatomie pathologique de l'Ecole de Médecine de Caracas. (*Anat. Record*, Philadelphie, 1918, t. xiv, pages 457-465.)

(Jesus Rafael RISQUEZ et J. M. ROMERO SIERRA.)

Le 30 novembre 1917, à 8 heures 30 du matin, naissait un enfant dans le village de Coco de Mono (Venezuela). Il avait, soi-disant, le « cœur au dehors ». Il s'agissait d'un enfant né à terme, dont le cœur reposait sur le thorax. Les grands vaisseaux cardiaques traversaient la paroi antérieure

en sa partie supérieure et moyenne, grâce à un vaste orifice percé dans le sternum.

Le cœur battait visiblement, et on percevait un bruit suave, semblable à celui produit par la fermeture des valvules.

L'enfant ne présentait pas d'autre anomalie..

Il mourut le 30 novembre 1917 à 18 heures 30. Le corps fut éviscéré et la cavité abdominale remplie avec du coton formolisé, puis plongé dans de l'alcool formolisé à 1/100. Il fut alors envoyé à l'Ecole de Médecine de Caracas. Nous le vîmes le 5 décembre, le cadavre était en état de putréfaction, surtout la tête.

Sa longueur était de 48 cm.; la circonférence du thorax de 33 cm.; le diamètre biacromial de 12 cm.; l'orifice donnant passage aux grands vaisseaux est irrégulier et mesure 2 cm. 5 de long et 1 cm. 1/2 de large.

Nous avons pu savoir que la mère a toujours joui d'une bonne santé et est âgée de 20 ans. Le père est syphilitique et est actuellement en traitement.

La grossesse et l'accouchement furent normaux.

Etude anatomique. — Le résultat de notre étude fut communiqué par une note à l'Académie de Médecine le 3 janvier 1918.

A l'inspection, on voit, à égale distance des mamelons, au centre de la paroi antérieure du thorax, une tuméfaction : le cœur. Sa pointe est dirigée presque horizontalement, légèrement en bas et de dedans en dehors. On aperçoit les auricules. La couleur du cœur, est sombre de la pointe jusqu'au tiers supérieur, et, au delà, grise. Les auricules sont d'un gris plus foncé. A la surface du myocarde se dessinent quelques vaisseaux sinueux et ramifiés. La grande circonférence du cœur mesure 11 cm.

Sur la paroi antérieure de l'abdomen, des deux côtés, on voit des ramifications veineuses.

Les membres sont en état de putréfaction.

Le diaphragme ayant été prélevé par les médecins ayant pratiqué l'éviscération, nous pûmes inspecter le thorax par la voie abdominale.

L'hémithorax gauche est vide. Il n'y a pas de poumon

gauche. Du côté droit nous vîmes une masse. Pour mieux l'étudier et pour voir la disposition des organes du médiastin, tout en conservant l'anomalie, nous résolûmes de pratiquer une large incision dans la région dorsale.

Nous pratiquâmes une incision le long de la colonne vertébrale, sur les apophyses épineuses ; nous séparâmes les muscles, coupâmes les côtes à droite et à gauche, et nous eûmes ainsi une large ouverture.

Nous nous rendîmes compte alors que la masse de l'hémi-thorax n'était autre chose que le poumon droit. De plus, nous vîmes qu'il y avait encore une portion de diaphragme retenue par ses insertions antérieures et refoulée en arrière par le coton formolisé.

Les insertions diaphragmatiques antérieures paraissent plus hautes que normalement.

Nous disséquâmes la plèvre qui entourait le poumon droit. Nous vîmes que celui-ci avait ses trois lobes guidés par l'entrée de la bronche droite dans le tube pulmonaire. Nous essayâmes d'étudier les vaisseaux pulmonaires. Ce fut impossible, étant donné l'état de putréfaction des poumons.

Nous nous dirigeâmes alors vers le médiastin antérieur, et nous trouvâmes, d'avant en arrière : le thymus, placé dans une loge, sur la ligne médiane, limitée en avant par le sternum, en arrière par les grands vaisseaux, et sur les côtés par les replis de la plèvre correspondante.

Les vaisseaux disséqués, nous vîmes que la paroi postérieure de cette loge appartenait au péricarde réfléchi sur ces vaisseaux. De telle sorte que l'orifice, faisant communiquer le médiastin avec l'extérieur, demeure parfaitement fermé, grâce à ce péricarde réfléchi.

Le pédicule cardiaque disséqué, nous aperçûmes trois grands vaisseaux. En un point, situé à égale distance des auricules, on note la sortie d'un vaisseau qui se divise en deux autres à 2 cm. de son origine. Ces deux branches émettent de nombreuses collatérales. Le troisième vaisseau naît d'un sac qui communique avec la base du cœur. Il se divise en deux branches à 4 cm. de son origine. Celles-ci donnent de nombreuses collatérales.

Etant donné la mauvaise conservation des tissus, il nous fut impossible de nous rendre compte de la disposition et de la signification des troncs et des collatérales.

Pour examiner le cœur, nous fîmes une incision frontale passant par la pointe, les auricules et le point où sortent les vaisseaux. Ceci fait, nous trouvâmes une cloison infractueuse, interventriculaire.

Du ventricule gauche partent, presque en un même point, séparés par une mince paroi, les deux grands vaisseaux mentionnés.

L'épaisseur de la paroi ventriculaire est de trois à cinq millimètres (3 à 5 mm.). A sa face interne apparaissent les piliers, dont les cordes tendineuses se dirigent de bas en haut comme normalement. Afin d'étudier la valvule mitrale, nous fîmes dans le ventricule une incision allant de la pointe à la base. Nous vîmes alors que l'orifice auriculo-ventriculaire communiquait avec une cavité virtuelle, aux parois aplaties, de forme arrondie, de 2 cm. de diamètre, et semblant correspondre à l'oreillette en rapport avec ce ventricule. En dépliant les parois, on voit que la cavité communique avec le troisième vaisseau, dont on a déjà parlé, d'un côté, et en bas avec le ventricule du côté opposé.

L'auricule gauche est subdivisé en cavités, et nous ne trouvâmes pas de communication avec l'oreillette.

Dans le ventricule droit il n'y a pas de piliers. Les replis minimes observés dans la région où devrait se trouver l'orifice auriculo-ventriculaire droit, ne rappellent pas la valvule tricuspide.

L'auricule droit communique avec la partie supérieure du ventricule droit.

L'oreillette droite fait complètement défaut.

Le sternum. — Nous l'étudiâmes en allant d'arrière en avant. Nous séparâmes une membrane semblant être la plèvre pariétale ; nous dénudâmes le sternum. Il mesure 3 cm. de long pour 2 cm. de largeur au niveau du mambrum et 1 cm. au niveau du corps. Quatre côtes s'y insèrent de chaque côté. A sa partie inférieure, le sternum se termine sur la ligne médiane, au niveau de la 4^e articulation sterno-costale, et il

se continue ensuite sous forme de deux branches, qui se dirigent d'abord du dehors en dedans, puis du dehors en dedans, limitant ainsi un orifice de 2 cm. 1/2 de diamètre, à travers lequel passent les grands vaisseaux.

Les branches sternales n'arrivent pas à former un cercle complet ; il reste entre les deux extrémités un espace de 1 cm.

Nous pouvons donc résumer ainsi les anomalies rencontrées :

1° Le cœur se trouve complètement en dehors du thorax et sur la ligne médiane ;

2° Les vaisseaux traversent un orifice formé dans le sternum et limité dans sa partie supérieure par le bord du sternum au niveau de la 4° insertion costale, et, en bas, par deux branches à concavité interne, dont les extrémités ne se touchent pas ;

3° Il n'y a qu'une seule oreillette ; elle communique avec les deux ventricules ;

4° Les ventricules communiquent entre eux par un orifice situé à la partie inférieure de la cloison interventriculaire ; pour cela, nous ne croyons pas que cet orifice soit le foramen de Panizza, car l'orifice rencontré se trouve dans la portion membraneuse de la cloison, au point où le septum aortique se réunit au septum ventriculaire ;

5° Deux grands vaisseaux sortent du ventricule gauche et se divisent à peu de centimètres de leur origine ;

6° Un grand vaisseau semble aller à l'oreillette.

7° L'orifice sternal semble parfaitement fermé par le péricarde réfléchi sur les vaisseaux.

OBSERVATION IV

(Bulletins et mémoires de la Société médicale des hôpitaux de Paris, 1909, tome xxviii, pages 176-1 82)

(Foy)

J'ai l'honneur de présenter une pièce curieuse et assez rare que j'ai observée dans le service de mon Maître, le Professeur Vaquez. Il s'agit d'une ectopie cardiaque, obser-

vée chez un homme de 37 ans, qui entre à l'hôpital Saint-Antoine le 19 mai 1909, pour des troubles d'insuffisance cardiaque dont il souffre depuis un an. Il est porteur, au niveau du creux épigastrique, d'une tumeur saillant en avant, siégeant exactement sur la ligne médiane, tumeur pulsatile, animée de battements très forts et recouverte seulement par la peau. Cette tumeur est placée au-dessous de l'extrémité inférieure du sternum (qui présente, comme nous allons le voir, des anomalies importantes). Latéralement, elle est limitée par les cartilages costaux, qui semblent d'une consistance plus dure que les cartilages normaux.

Cette tumeur a le volume d'une grosse orange, avec une forme légèrement conoïde à sommet bombant en avant. Elle a une demi-circonférence extérieure verticale, qui varie de 13 à 18 cm., suivant la systole et la diastole, une circonférence totale (base de la tumeur) d'environ 28 cm., une hauteur qui varie de 3 à 5 cm., avec le temps de la révolution cardiaque.

Palpe-t-on cette tumeur, on se rend mieux compte de la force des battements dont elle est animée. Si on essaie d'introduire l'extrémité des doigts entré cette tumeur et les rebords costaux, on sent que la tumeur se prolonge à droite et à gauche sous la paroi thoracique antérieure.

Au-dessous de cette tumeur pulsatile, on remarque sur la ligne médiane une large tache fortement colorée en brun, qui s'étend sur 8 cm. de haut et 5 cm. de large, de forme à peu près quadrangulaire et au centre de laquelle on voit une cicatrice linéaire, qui correspond à la cicatrice ombilicale. Cette cicatrice est très haut située (28 cm. au-dessus du bord supérieur du pubis). Si on palpe cette cicatrice ombilicale, le malade étant couché, on s'aperçoit qu'il existe une dépression de la paroi abdominale antérieure, qui permet de sentir l'épiploon et les anses intestinales. Fait-on tousser le malade, ou le fait-on se mettre debout, on voit une hernie de la grosseur d'une tête de fœtus faire saillie au-dessous de la tumeur pulsatile.

Ces deux tumeurs sont congénitales : le malade prétend

qu'elles ne l'ont jamais gêné avant l'apparition des troubles qu'il présente depuis un an ; qu'étant enfant, il a pu jouer, courir avec ses camarades, et qu'il a pu faire le dur métier de cultivateur, puis de chiffonnier.

Depuis un an seulement, il a vu la tumeur pulsatile augmenter de volume et devenir plus sensible; cette dernière dépend vraisemblablement du cœur; reste à savoir quelle portion de l'organe constitue l'ectopie.

La percussion du thorax permet de se rendre compte que la partie gauche du thorax est mate, et on arrive ainsi tant bien que mal à délimiter une région de matité remontant jusqu'au deuxième espace intercostal gauche, descendant dans le cinquième espace intercostal gauche au-dessous, et en dehors du mamelon, débordant légèrement le bord droit du sternum.

La radioscopie, l'examen orthodiagraphique montrent un cœur volumineux, débordant le sternum à droite.

L'auscultation permettait d'entendre un souffle systolique assez doux prédominant à gauche de la tumeur. Le cœur étant très arythmique, les battements, très inégaux également en intensité, sont au niveau de la tumeur au nombre de 120 par minute, alors que le pouls radial ne bat que 90 fois par minute.

La tension artérielle est de 12 à 13 au Vaquez. De nombreux tracés furent pris au polygraphe de Marey : tracés du pouls radial et de la tumeur ; de ces deux tracés, il en résulte, malgré l'arythmie très marquée, malgré la respiration rapide, que l'on a nettement affaire à des tracés ventriculaires. En prenant des points de repère fixes, on voit que la pulsation radiale coïncide avec la systole de la tumeur. De place en place (4 à 5 fois par minute) le tracé présente très nettement en certains endroits les caractères du pouls alternant.

L'examen du thorax du malade nous montre d'autres malformations très importantes du côté de l'appareil sternal.

Le sternum est très incomplet, et mesure 9 cm. de long au lieu de 18 à 19 cm. Il n'est composé que du manu-

brium et d'une petite portion de corps de 3 cm. de long. A partir de l'extrémité inférieure de ce corps, les cartilages costaux s'écartent de la ligne médiane et, dans l'angle ouvert en bas qu'ils forment, ils laissent passage à l'ectopie.

Le corps du sternum manque donc en grande partie, l'appendice xyphoïde est absent; ces malformations osseuses permettent logiquement de prévoir d'autres malformations musculaires et aponévrotiques. Tous les muscles et aponévroses qui viennent normalement s'insérer sur le sternum et l'appendice xyphoïde doivent forcément avoir des insertions anormales : les grands droits de l'abdomen doivent, après s'être écartés l'un de l'autre, s'insérer, en haut, latéralement, et laisser entre eux une paroi très peu résistante (d'où formation de la hernie ombilico-sus-épigastrique).

Le diaphragme, qui possède également des fibres musculaires venant s'insérer sur la partie inférieure du sternum et l'appendice xyphoïde doit très probablement présenter une solution de continuité à sa partie antérieure, à travers laquelle le cœur fait issue dans la cavité abdominale, d'autant plus que le cœur possède, du fait même de cette malformation, un moyen de fixité en moins : le ligament sterno-péricardique inférieur. Cliniquement, nous portons donc le diagnostic d'ectopie cardiaque extra-thoracique de variété abdominale.

Par le repos et la digitale, le malade se trouve soulagé pendant un certain temps, mais au bout d'un mois de séjour, il veut recommencer à marcher; les signes d'insuffisance cardiaque réapparaissent bientôt, signes d'asystolie, irréductible cette fois, et le malade meurt le 1^{er} juillet 1909.

Autopsie. — L'autopsie et la dissection vinrent nous montrer des choses très intéressantes. Tout d'abord nous pûmes vérifier l'état exact du sternum, qui, nous l'avons vu, était incomplet.

Sternum. — A côté de l'asymétrie très marquée que nous constatons dans la paroi thoracique antérieure (côtes et sternum), nous voyons un manubrium complet. Le corps, par contre, n'est représenté que par une partie osseuse de 3 cm.

environ, et relié au manubrium par une soudure fibro-cartilagineuse. Cette partie supérieure du corps est, elle-même, composée de deux parties asymétriques, réunies et soudées par une partie fibreuse oblique en bas et à droite.

De chaque côté, à droite et à gauche, le sternum se continue par deux hémisternums osseux, d'une longueur de 8 cm. environ qui, par leur bord interne, se continuent avec les cartilages costaux.

A l'extrémité de chaque hémisternum, implantés d'une façon asymétrique, nous remarquons deux petits appendices cartilagineux, d'une longueur de 2 cm. à gauche, de 3 à 5 cm. à droite. Chaque hémisternum est complètement ossifié. Il est facile de voir le trait de soudure des sternèbres entre elles. Les deux appendices cartilagineux répondent probablement à l'appendice xyphoïde.

Consécutivement à cette malformation sternale, il était facile de prévoir de nombreuses malformations du côté de la paroi abdominale, du côté du diaphragme, du côté du cœur.

Du côté de la paroi abdominale antérieure. — Les muscles droits, après s'être insérés normalement sur le pubis, montent jusqu'à une hauteur de 18 cm., absolument normaux, c'est-à-dire enveloppés par leur gaine et absolument accolés par leur bord interne. A partir de là ils s'écartent l'un de l'autre, viennent s'insérer sur les côtes par deux digitations très fortes (cinquième et sixième cartilages costaux). La digitation de la sixième côte se recourbe en haut et dedans et contribue avec celle du côté opposé à former ce ligament arciforme, haut de 2 cm., tendu entre les deux hémisternums. De l'écartement des deux hémisternums en haut, des deux muscles droits en bas, résulte un grand losange, mesurant 20 cm. dans le sens vertical, 12 cm. dans le sens transversal.

Entre les bords internes de ces deux muscles droits ainsi séparés, est tendue une légère toile aponévrotique qui ferme le losange, recouvrant ainsi nos deux tumeurs. Entre ces deux tumeurs, cette aponévrose présente un renforcement très marqué, tendu entre les deux rebords costaux, à bord supérieur : concave en haut ; à bord inférieur : concave en bas.

Cette aponévrose, immédiatement sous-cutanée,, répond à la ligne blanche sus-ombilicale extraordinairement distendue du fait de l'écartement des droits; ce qui le prouve encore, c'est qu'en la disséquant, on s'aperçoit que cette aponévrose est également composée de fibres aponévrotiques du petit oblique et du transverse.

Diaphragme. — Le diaphragme est complet, en ce sens qu'il n'y a pas de solution de continuité entre l'ébauche antérieure (septum transversum) et l'ébauche postérieure (piliers d'Uskow). Les insertions postérieures sont normales, le centre phrénique complet avec ses trois folioles. Les insertions costales sont normales ; seules les insertions antérieures sont anormales, comme il était facile de le prévoir ; l'autopsie nous montre donc qu'il n'y a pas de solution de continuité, que le cœur est exclusivement thoracique et que l'ectopie n'est nullement abdominale.

Une fois arrivées au niveau de l'extrémité interne des cartilages costaux, les fibres antérieures musculaires du diaphragme se coudent à angle droit et viennent s'insérer le long du bord interne de la gaine des droits, sur une longueur de 6 à 8 cm. environ, par une insertion forte et résistante; puis, arrivées à ce niveau, elles se recourbent en bas et en dedans et viennent se disséminer et s'épanouir dans cette aponévrose antérieure de la paroi abdominale, que nous avons décrite, et qui résulte de l'élargissement de la ligne blanche sus-ombilicale. Sur la ligne médiane, cependant, il n'y a pas de soudure complète entre les fibres diaphragmatiques et la paroi abdominale; il existe là un petit orifice de 1 cm. faisant communiquer la cavité abdominale et la cavité thoracique, et à travers ce petit orifice passe quelque chose : l'épiploon de la hernie ombilico-sus-épigastrique, qui est venu s'insinuer entre paroi et diaphragme, et créer ainsi une hernie transdiaphragmatique antérieure.

Le contenu de la hernie ombilico-épigastrique est constitué par une portion du colon et de l'épiploon.

Cœur. — Le cœur lui-même présente quelques caractères particuliers. Outre son volume extraordinaire et son poids

(plus de 1.000 gr.), il présente quelques anomalies très intéressantes. Il est en position médiane, presque antéro-postérieur. La partie ectopiée correspond à la pointe du cœur, à l'extrémité du ventricule droit. Le ventricule gauche est à gauche et en haut, le ventricule droit à droite et en bas. Il semble que le cœur, du fait de son augmentation de volume, ait subi une torsion de gauche à droite autour de son axe.

L'oreillette droite a des dimensions considérables; elle mesure 15 à 16 cm. de diamètre transverse: l'orifice de la veine cave inférieure est énorme (5 cm. de diamètre).

L'oreillette gauche, beaucoup plus petite, est située au-dessus de l'oreillette droite. Il est facile de voir à travers l'orifice de la veine cave inférieure, une communication, grâce à un trou de Botal mesurant à peu près 3 cm. de diamètre.

La coupe du cœur permet de s'assurer qu'il n'y a pas de communication interventriculaire: la paroi des deux ventricules est un peu augmentée d'épaisseur. Le ventricule droit est énormément dilaté.

L'examen des gros vaisseaux présente quelques particularités intéressantes. L'aorte est petite sur toute son étendue et ne mesure que 2 cm. de diamètre: l'orifice aortique a 7 cm. de circonférence.

Par contre, l'artère pulmonaire est énorme et mesure 5 cm. de diamètre.

Chacune des deux branches de bifurcation est elle-même plus grosse que l'aorte: la branche gauche mesure 7 cm. de circonférence, à 3 cm. de bifurcation. L'orifice pulmonaire mesure 9 cm. 5.

Entre l'aorte et l'artère pulmonaire existe un ligament artériel très gros mais imperméable.

La veine cave supérieure est double, chacune des deux veines s'abouche à une extrémité de l'oreillette droite. Chacune d'elles reçoit une veine azygos; la grande azygos se jetant dans la veine droite, la petite azygos dans la veine gauche. Chacune des deux veines caves supérieures mesure 1 cm. 5 de diamètre.

OBSERVATION V

(*Bulletins et Mémoires de la Société médicale des Hôpitaux de Paris*, 1888, tome v, page 300)

(Henri BUCHARD)

Je vous présente une femme, âgée de 36 ans, atteinte d'une ectocardie congénitale des plus rares. Cette femme a eu quatre accouchements à terme: elle n'a présenté aucun accident à la suite des trois premiers; mais après le quatrième, elle a offert des phénomènes syncopaux, accompagnés de petitesse et d'irrégularité du pouls.

Depuis cette époque, l'ectocardie s'est progressivement accentuée et vous pouvez voir aujourd'hui, à la région épigastrique, la totalité du cœur, que vous prenez facilement dans la main, que vous sentez durcir sous le doigt au moment de la systole ventriculaire, dont vous suivez admirablement les contractions au niveau des oreillettes et des deux ventricules. Vous constatez aussi le mouvement de torsion et de projection en avant au moment de la systole. Au-dessous du cœur, et séparée de lui par le diaphragme, se trouve une éventration abdominale, par laquelle sortent les intestins. Le cœur est donc resté dans la cavité thoracique. Il est situé sur la ligne médiane, au-dessous du sternum et de l'épigastre.

Cette ectocardie congénitale résulte d'un arrêt du développement de la partie inférieure du sternum et de la partie supérieure des muscles abdominaux, ce qui a permis l'issue des intestins par l'éventration au-dessous de la région épigastrique. Il y a quatre ou cinq ans, l'ectopie était, paraît-il, moins prononcée qu'elle ne l'est actuellement.

OBSERVATION VI

(*C. R. de l'Ac. des Sciences*, 1877. L. LXXXV, pages 165-168)

(François FRANK)

J'ai l'honneur de soumettre à l'Académie les résultats d'explorations faites à Colmar, du 5 au 8 juillet, sur une femme de 24 ans, Marie Fl..., présentant une ectopie congénitale du cœur, et une large éventration au niveau de l'ombilic.

Le cœur forme au creux épigastrique une tumeur du volume d'un œuf de dinde ; la peau le recouvre et, par sa laxité, ne gêne en rien ses mouvements. On saisit à pleine main la masse ventriculaire qui, seule, fait hernie, les oreillettes restant cachées par l'extrémité inférieure du sternum et le rebord des cartilages costaux. L'extrémité des doigts, engagés au-dessous du cœur, en déprimant la peau, pénètre à une profondeur de 8 cm. et arrive sur la face intérieure du diaphragme : on constate alors l'existence d'une large ouverture du diaphragme, circonscrite en arrière par un rebord fibreux, semi-annulaire, à concavité antérieure, en avant par la face postérieure du sternum, dont l'appendice xyphoïde fait défaut ; et, sur les côtés, par les cartilages costaux soudés entre eux. C'est par cet orifice anormal que le cœur s'est partiellement engagé dans la cavité abdominale ; la masse auriculaire est restée dans la cavité thoracique, de telle sorte que le cœur est à cheval, par sa face postérieure, sur le rebord fibreux qui limite en arrière l'orifice anormal du diaphragme. La tumeur forme une saillie conoïde, dont le grand axe est dans le plan médian antéro-postérieur du corps ; la pointe est légèrement rejetée vers la gauche ; la masse ventriculaire soulève la peau à chaque systole en même temps qu'elle présente une torsion de gauche à droite autour de son grand axe ; elle se dresse alors, devient dure, globuleuse et la pointe forme la partie culminante, le soulèvement total s'opérant autour d'un axe transversal qui passerait par la base. Pendant ce mouvement de projection en avant et en haut, on note une augmentation de longueur du diamètre vertical ; ce diamètre, qui est de 7 cm. à la fin de la diastole, acquiert 8 cm. 5 au début de la systole.

En explorant avec le doigt le bord droit de la masse ventriculaire, on rencontre à 5 cm. au-dessus du niveau de la pointe, une petite saillie, alternativement molle et rigide, qui donne à l'extrémité du doigt un petit choc se confondant, au toucher, avec le début de la systole ventriculaire. L'examen graphique a montré que cette saillie mobile appartient à l'oreillette et, d'après sa position, on doit la considérer comme formée par l'extrémité inférieure de l'auricule droite.

A la base de la face antérieure de la tumeur on trouve vers

la partie moyenne, une saillie arrondie, de la grosseur du petit doigt, se détachant de la surface ventriculaire droite et remontant obliquement de droite à gauche, pour disparaître sous le sternum. Cette saillie fournit, à chaque systole, un frémissement très appréciable au doigt; ce frémissement, comparable au thrill, s'accuse davantage quand on comprime légèrement; il cesse avec la systole ventriculaire. En appliquant sur ce point le pavillon étroit d'un stéthoscope, on entend, au début du deuxième temps, quand s'opère le relâchement brusque des ventricules, un bruit de clapet de la plus grande netteté qui correspond à l'affaissement des valvules sigmoïdes.

Ces différents indices devraient faire considérer cette saillie comme la portion initiale de l'artère pulmonaire; c'est ce qu'ont, en effet, démontré les tracés obtenus en comparant les mouvements d'expansion et de retrait de ce corps pulsatile aux différentes phases de la révolution cardiaque.

L'auscultation de la région de la pointe fait entendre deux bruits : Le premier coïncide avec le durcissement systolique du cœur, et consiste en un bruit bref de soupape qui se détache sur un bruit plus prolongé, durant pendant la systole tout entière, ce dernier est vraisemblablement un bruit musculaire. Le deuxième bruit de la pointe n'est qu'une propagation du deuxième bruit de la base, comme on peut s'en assurer en constatant son renforcement à mesure qu'on remonte avec le stétho de la pointe vers la base.

Je n'ai pu déterminer un foyer d'auscultation distinct pour chaque ventricule, en suivant les bords droit et gauche du cœur.

En appliquant le pavillon du stétho au niveau de l'articulation des derniers cartilages costaux du côté droit, avec le bord correspondant du sternum, on entend un souffle anémique, doux et filé, au premier temps; au deuxième temps, on retrouve le bruit du clapet, signalé au foyer de l'artère pulmonaire. Je crois que ce point chondro-sternal, au niveau duquel on perçoit le souffle du premier temps, correspond au foyer d'auscultation aortique, car le souffle se perd quand on remonte la ligne des articulations chondro-sternales droi-

tes et se retrouve avec tous ses caractères dans la carotide droite, au niveau du bord antérieur du sterno-mastoïdien.

La situation du cœur en dehors de la cavité thoracique soustrait l'organe aux influences mécaniques de la respiration; je me bornerai à signaler ici ce fait qui peut avoir une certaine importance théorique, que pendant l'inspiration profonde, les battements du cœur ne présentent pas le ralentissement qui est constant dans les conditions normales.

Cette femme présente, en outre de l'ectopie congénitale, une éventration de 8 cm. de diamètre, siégeant au niveau de l'ombilic; la peau recouvre directement l'intestin, on introduit facilement la main dans la cavité abdominale et l'on peut suivre le bord antérieur du foie, comprimer l'aorte et ses branches; l'absence de paroi abdominale résistante explique sans doute pourquoi la malade est incapable de soutenir un effort et pourquoi cet effort ne s'accompagne pas de modifications cardiaques et artérielles ordinaires.

OBSERVATION VII

(*Bulletin de l'Académie de Médecine*, Paris 1922,
tome LXXXVII, pages 48-51)

(D^r TORKOMIAN (Constantinople))

Le sujet, qui fait l'objet de ma communication, est un garçon de 3 ans, nommé Vladimir Lepowski; il est né à Para; il est très bien développé, bien portant et paraît très intelligent. Aucun antécédent pathologique à signaler; aucune difformité dans la famille, ni chez ses frères, ni chez ses parents, lesquels se trouvent d'ailleurs en parfaite santé et exempts de toute tare pathologique.

Vladimir est le deuxième enfant d'un accouchement gémellaire, que Mme Lepowska a eu le 27 septembre 1918; c'était le troisième accouchement de la dame, dont la grossesse évolua normalement. Accouchement sans difficulté. Vladimir est venu au monde un quart d'heure après le premier jumeau, qui était une petite fille vivante et actuellement en excellente santé. Au cours du dégagement, il y eut des tiraillements, tant et si bien que le cordon se rompit à 5 cm. de

son insertion fœtale. La ligature classique ne put être faite, car le cordon avait à sa base une largeur anormale par où quatre doigts eussent pu aisément s'introduire dans la cavité abdominale du nouveau-né; en plus, la sage-femme s'aperçut qu'il y avait à la région épigastrique de l'enfant une tumeur mobile, très abordable au toucher ; elle se contenta donc de couvrir le cordon rompu avec une couche de coton. Actuellement, à l'inspection, on voit que la cicatrice normale de l'ombilic n'existe nullement, qu'elle est remplacée par un tissu cicatriciel mince, ayant l'aspect de celui d'une brûlure.

Au-dessus, sur la ligne médiane, on voit deux tumeurs superposées. A la palpation, on trouve que la première tumeur (l'inférieure) est très molle, réductible; elle se perd sous la moindre pression des doigts, quitte à reparaitre aussitôt après.

La deuxième tumeur (la supérieure), qui a son siège dans la région sous-sternale, est palpable; elle est accompagnée de battements isochrones avec le pouls. Point de doute qu'il ne s'agit pour la première tumeur d'une grosse hernie ombilicale, tandis que la deuxième n'est autre chose que le cœur déplacé.

En examinant le sternum, on trouve qu'il n'est pas complet; à la place de sa partie médiane et de sa partie xyphoïdienne on sent à la palpation une vaste échancrure recouverte d'une peau très mince et quasi transparente; c'est dans cet espace échancré que le cœur de l'enfant a fait saillie, tout en faisant voir distinctement les mouvements de systole et de diastole.

A l'auscultation, l'enfant étant debout, on entend un souffle systolique à la pointe, lequel va en s'accroissant vers la base, et devient plus fort et très intense sur la crosse de l'aorte, avec irradiation dans les vaisseaux du cou; je considère ce souffle comme l'indice d'un rétrécissement aortique, conséquence probable du tiraillement que le cœur, dans sa situation anormale, est obligé d'infliger sans cesse à l'aorte; ce souffle systolique perd sensiblement de son intensité lorsque le sujet se trouve dans le décubitus dorsal, et plus encore quand il est en plan incliné, la tête en bas.

Le pouls est petit; l'enfant, malgré cet état du cœur, ne présente aucun essoufflement ou gêne respiratoire; il mange bien, dort bien, il court sans être incommodé, il joue avec ses camarades, mais il ne peut supporter la moindre pression sur la région cardiaque, et c'est pour cela que tous les essais de plastron à coussin ont échoué.

L'examen radioscopique a montré que le cœur battait hors de sa loge habituelle : il se trouvait dans le médiastin antérieur; le sternum, vers sa partie moyenne, se divisait en deux branches, qui se perdaient sur les côtes, formant ainsi une vaste échancrure où le cœur se trouvait.

Le foie était bien à sa place, mais le diaphragme paraissait privé de ses piliers antérieurs, et les muscles droits antérieurs de l'abdomen s'écarter largement dans leurs insertions costales; l'examen radiographique n'a pu révéler la présence du péricarde; mais vu les mouvements libres et rythmés et non entravés du cœur, nous sommes portés à supposer que ce dernier doit se trouver recouvert d'une sorte de péricarde.

OBSERVATION VIII

(*Jahrbuch für Kinderheilkunde*. Tome XXII, 1910,
pages 300--308)

(M. PEKAR et E. TEZNER)

Le 15 septembre 1908, on amena à l'hôpital un enfant né depuis une huitaine d'heures. L'accouchement avait été très laborieux. L'enfant pesait 2.200 gr. et mesurait 46 cm. de hauteur. Son tour de tête était de 34 cm. son tour de poitrine de 27 cm. En dehors des malformations du thorax, l'enfant, quoique petit et cyanosé, paraissait vigoureux. A l'auscultation, on lui trouvait une légère bronchite, surtout à la base gauche, en arrière. Sa respiration était très accélérée, superficielle, de type abdominal. A l'inspection, on notait qu'au premier métacarpien de la main droite, se fixaient les deux phalanges du pouce, dédoublé.

Le sternum fait défaut, au-dessous de l'insertion de la

quatrième côte. A sa place se trouve un orifice ovale, situé légèrement à gauche, entre les arcs costaux. Il livre passage aux gros vaisseaux, auxquels est suspendu le cœur. Celui-ci est entièrement en dehors du thorax et bat vivement. Dans le décubitus dorsal sa pointe repose sur l'épigastre gauche. On est frappé par les dimensions du ventricule droit, qui est deux fois plus volumineux que le gauche. Sur la pointe du cœur, on voit une formation en griffe, longue de 1 cm., recouverte par le péricarde. Les battements, au nombre de 90 à la minute, sont bien rythmés et bien frappés. La circonférence du cœur, à la base, augmente de 5 à 6 cm. pendant la diastole; au niveau des auricules, elle augmente de 10 mm. Si l'enfant demeure tranquille, le cœur repose sur la paroi du thorax. S'il pleure, le cœur se dresse pendant l'expiration. Son axe longitudinal est alors perpendiculaire au thorax. Parfois le cœur se renverse si bien qu'il vient reposer sur le visage de l'enfant. L'inspiration le fait revenir à sa première position. La région du thorax, où repose le cœur est très mince, rose sombre, humide, et ressemble à une sereuse. Elle forme un triangle dont le sommet se trouve à l'ombilic. On n'entend aucun bruit cardiaque, sauf au niveau du cœur droit. A ce niveau, on entend un bruit soufflant systolique, au-dessus de l'oreillette, et un bruit assez fort au-dessus de tout le cœur droit.

Nous recouvrîmes le cœur avec des compresses, souvent renouvelées, trempées dans du sérum physiologique à 37°. Les jours suivants, la nutrition étant assez bonne, son poids demeure constant. Sa température varie entre 37° et 38°. Au troisième jour, on découvre un début de péricardite. Le jour suivant, la pointe du cœur se sclérose. Au sixième jour, à 19 heures, la respiration s'arrête. Le cœur se contracte trois fois, puis s'arrête, à l'exception de l'oreillette droite qui continue à battre rythmiquement durant cinq minutes, puis irrégulièrement durant un quart d'heure.

Nous extrayons, du procès-verbal d'autopsie, les faits suivants :

Sur la ligne médiane de la paroi thoracique, au niveau du tiers inférieur du sternum, repose une tumeur rouge brun,

partiellement recouverte d'un enduit fibrineux. Elle est un peu aplatie dans le sens frontal. A la base de cette tumeur, vers le haut, on trouve deux formations arrondies. Celle de droite est de la dimension d'une noisette, celle de gauche de la dimension d'un pois. Vers la pointe de la tumeur, se trouve un prolongement en forme de griffe long de 1 cm.

La peau du thorax fait défaut au niveau de la tumeur et jusqu'à l'ombilic. Cela fait une région triangulaire de 5 cm. de hauteur. A sa place se trouve une membrane épaisse de 1 mm., rose, lisse et parcheminée.

Cette tumeur n'est autre chose que le cœur. Sa longueur est de 5 cm. Les cavités ventriculaires sont petites; par contre, les parois sont épaisses. Les formations arrondies, déjà signalées, sont les auricules. Les oreillettes et les auricules sont très dilatés, et remplis d'un sang rouge brun, coagulé en une masse peu compacte. Les valvules sont intactes, ainsi que la cloison interventriculaire. Par contre, la cloison interauriculaire est réduite à une mince lame en forme de croissant. Le diamètre de l'aorte est de 5 mm., celui de l'artère pulmonaire de 5 mm. Il y a persistance du trou de Botal.

Le sternum est fendu dans son tiers inférieur. La membrane située sur la paroi thoracique, sous le cœur, est formée par le péritoine pariétal, appliqué sur le péricarde pariétal.

Le foie est rouge foncé, augmenté de volume et de consistance dure. La rate est également volumineuse.

OBSERVATION IX

(*American Journal of Diseases of Children*, 1924, tome xxvii, pages 594-597.)

(S. A. COSGRAVE et A. V. SAINT-GEORGE, M. D.)

Mme P. S., âgée de 43 ans, primipare, vient nous voir pour la première fois le 5 octobre 1923. On ne trouve rien de particulier dans ses antécédents. Elle est mariée depuis moins d'un an. Son mari a un enfant, très bien portant, né lors d'un mariage précédent. Lui-même est en excellente santé.

Elle fut réglée à 15 ans. Règles modérées, durant 4 ou 5 jours, revenant tous les 28 jours, indolores. Les dernières apparurent le 3 avril, puis revinrent le 25 août. L'enfant est attendu pour le 10 janvier 1924. La tension artérielle de la malade était de 14,9. Ses urines, normales, ont une densité de 1.014. Le 16 novembre, et à quatre autres reprises, la tension varia entre 14 et 14,5 (maxima), 8,8 et 9 (minima). Le 27 octobre, les urines présentaient des traces d'albumine; leur densité était de 1.023.

Elle fut admise à l'hôpital le 17 novembre, car elle présentait un œdème considérable des pieds, un gonflement des articulations principales, des maux de tête et des troubles de la vue... L'abdomen est uniformément distendu. Le fœtus est palpable, mais les bruits du cœur fœtal ne sont pas perceptibles.

Les membres inférieurs sont œdématiés au-dessous des genoux.

La radiographie montre l'ombre du squelette fœtal; le crâne se trouve dans le cadran supérieur gauche.

Le 21 novembre, les urines ont une densité de 1.020, présentent des traces d'albumine, du pus, des cellules épithéliales, des cylindres granuleux et hyalins.

Le 23, la densité est de 1.018; la quantité d'albumine a augmenté, ainsi que celle du pus et des cylindres.

La courbe de la tension artérielle est la suivante :

19 novembre : 13,7; 22 novembre : 14,9; 24 novembre : 14,2 ; 26 novembre : 15,8.

Le pouls varie de 100 à 120 à la minute. La température est normale.

L'analyse du sang, pratiquée le 19 novembre, donnait les résultats suivants : azote, 37 mmg. par 100 cm³; urée, 0 gr. 12; créatinine, 0 gr. 0017; sucre, 76 mmg.

Le 26 novembre, à 5 heures du soir, le travail commença. La mort du fœtus avait été diagnostiquée à cause de l'augmentation de la toxémie maternelle.

Le 27 novembre, à 10 heures, expulsion d'un fœtus mort, par application de forceps.

Autopsie. — Le corps du fœtus est macéré. Il mesure 37 cm. 5 de long et pèse 2.041 gr. Il présentait de l'œdème du cou et de la région sternale. La tête paraissait être directement fixée sur le thorax, sans cou.

La peau est rouge. L'épiderme est en partie enlevé.

Le cœur et une partie des vaisseaux sont extra-thoraciques et reposent au-devant du thorax.

Les avant-bras sont fléchis sur les bras, dans une contraction très accentuée, et la face ventrale des mains est blanchâtre, molle et macérée.

Les fontanelles sont déprimées et les sutures rapprochées. Les yeux et les oreilles sont normaux. La voûte palatine montre une fissure complète.

Le diaphragme remonte jusqu'à la quatrième côte, des deux côtés. Les muscles droits de l'abdomen sont séparés l'un de l'autre, mais il n'y a pas de hernie épigastrique. Les surrénales et les reins sont normaux. Le pancréas, la rate et le foie sont normaux.

Les testicules gisent dans le canal inguinal.

La paroi thoracique antérieure, les poumons et le cœur ont été enlevés en bloc.

Les poumons et les cavités pleurales sont normaux.

Le cœur repose dans une cavité, formée par une fissure sternale. Cette fissure est fermée en dedans par le péricarde.

Le péricarde semble se fusionner avec la peau du thorax. Le sternum est fissuré, formant un large orifice à travers lequel est passé le cœur. Seul, le manubrium est normal.

Les cavités cardiaques, les orifices valvulaires sont normaux.

L'aorte et l'artère pulmonaire, bien qu'adhérentes l'une à l'autre, à leur origine et sur un trajet de 1 cm. 5, sont cependant indépendantes.

Les résidus du canal artériel et du trou de Botal n'ont pas été trouvés.

OBSERVATION X

(*The British Medical Journal*, 1913, tome II, pages 121-122)

(William ROLLAND, M. D.)

L'enfant, dont nous rapportons l'histoire, est né le 25 janvier 1913. La grossesse n'avait duré que 6 mois $\frac{1}{2}$. Sa mère était une primipare, âgée de 38 ans, anémique, avec un bassin généralement rétréci. Pas d'antécédents de monstruosité chez le père ni chez la mère. Cette grossesse fut gémellaire. L'un des fœtus, de sexe féminin, survécut 6 heures : la mort étant due à la prématuration. Il ne présentait aucune anomalie. L'autre, de sexe mâle, est mort-né. Mais la mort est survenue peu de temps avant la naissance, due sans doute à la pression à laquelle le cœur dût être assujéti durant l'accouchement.

Description. — L'enfant est de l'apparence d'un fœtus de 6 mois $\frac{1}{2}$. Le sternum est fissuré longitudinalement. La longueur de cette fissure est de 1 pouce. L'extrémité inférieure de la fissure est limitée par un cartilage. Les cartilages costaux s'unissent à l'hémisternum d'une façon normale. Le cœur est entièrement en dehors du thorax. Il est suspendu au devant de la poitrine par un pédicule vasculaire qui pénètre dans le thorax à travers la fissure, au niveau du tiers moyen du sternum. Le péricarde pariétal est absent sauf en une petite portion de sa paroi postérieure mesurant 2 cm. en longueur et 1 cm. $\frac{1}{2}$ en profondeur. Cette portion est perforée par les vaisseaux. Elle s'unit à la peau du thorax, recouvrant complètement l'ouverture sternale. Le cœur, lui-même, ressemble à celui d'un fœtus de 6 mois $\frac{1}{2}$. Aucune anomalie n'y fut découverte.

OBSERVATION XI

(*Revue Médicale de Toulouse*, 1888, tome XXII, pages 161-170.)

(Professeur LANNELONGUE.)

Le 15 février 1888, on me présente à Trousseau, une fille âgée de 6 jours, d'apparence chétive, prenant bien le sein, et dont les diverses fonctions paraissent normales. Toutes

les parties du corps sont bien conformées, sauf le thorax. On découvre, en effet, sur la face antérieure de la poitrine, vers la partie moyenne du sternum, une ulcération circulaire et médiane de dimensions supérieures à celles d'une pièce de un franc. Elle est limitée par un bourrelet cutané rouge, faisant autour d'elle un relief circulaire circonferentiel assez saillant, et présentant en certains points, quelques fissures qui lui donnent un aspect mamelonné. Cette ulcération présente en son milieu et profondément, une membrane d'aspect jaunâtre qui paraît en voie de mortification ; cette membrane obstrue complètement l'orifice, et est sur le point de tomber ; elle est même flottante et détachée en quelques endroits, surtout à la partie inférieure : le cœur la soulève, et le sommet des ventricules vient battre à l'extérieur. Quand on applique les doigts sur les ventricules, on sent le durcissement de ces organes et les pulsations cardiaques.

L'examen du thorax révèle les particularités suivantes :

Les extrémités internes des deux clavicules se terminent par une tête articulée en bas avec la première côte, et paraissant libre en dedans et en haut : l'intervalle qui les sépare est de 3 cm, et le sternum fait défaut entre ces extrémités. Le sternum manque aussi dans la portion centrale, ou plutôt il existe une fissure médiane du thorax et on peut tout au plus avancer qu'une moitié du sternum existe de chaque côté devant les extrémités costales. Ce qui semble faire croire, en effet, à l'existence de deux moitiés du sternum, c'est que l'extrémité antérieure des côtes n'est pas isolée et libre sur la ligne médiane ; au toucher on peut reconnaître une travée, verticale, et oblique de haut en bas et de dehors en dedans, laquelle travée réunit les côtes. Les deux moitiés du sternum viennent se joindre au-dessous de l'ulcération déjà décrite, et forment là un véritable appendice xyphoïde. On sent, en effet, au-dessous de l'ulcération, un appendice triangulaire, résistant, cartilagineux. La bifidité du sternum n'est donc pas totale. D'un appendice xyphoïde médian partent deux moitiés de sternum, qui s'écartent en laissant entre elles un espace ayant la forme d'un triangle isocèle, dont le côté serait de 4 cm. et la base, correspondant à l'espace

interclaviculaire, de 3 cm. seulement. L'ulcération se trouve ensuite dans ce triangle.

Quand l'enfant respire, il se fait, dans l'espace interclaviculaire et au-dessous, un changement de forme remarquable. Au moment de l'inspiration, affaissement complet de la partie médiane, surtout au-dessus de l'ulcération et dans la région cervicale, où se forme un creux d'un demi-pouce de profondeur. Au moment de l'expiration, en même temps que l'enfant crie, cette partie est soulevée et forme une surface bombée.

Dans un espace de 2 cm. autour de l'ulcération, la peau est rouge ; sur le reste de la face antérieure du thorax et sur l'épaule, existe une desquamation épithéliale remarquable.

Du côté des parents, on ne trouve aucun antécédent fâcheux : le père et la mère sont jeunes et bien portants ; on ne trouve pas de traces de syphilis ni de tuberculose. La mère a eu deux autres enfants bien portants. La dernière grossesse a été exempte de complications, et l'accouchement a été régulier et simple.

Le 17 février, l'apparence des parties a changé. La membrane jaunâtre qui obstruait en partie l'ulcération cutanée, et qui était placée à la partie profonde de cet orifice, s'est détachée et on n'en voit plus trace ; la paroi ventriculaire s'engage à travers l'ulcération cutanée, de telle sorte que la pointe du cœur vient battre au dehors et en avant du thorax, reposant sur le bord inférieur cutané de l'ulcération.

La face antérieure des ventricules est, peut-on dire, tout entière exposée, et la direction du cœur verticale en même temps qu'oblique, d'avant en arrière, de la pointe à la base. La base du cœur occupe l'espace sous-cutané placé entre les clavicules, c'est à la partie inférieure de la région cervicale que la base des oreillettes forme une surface bombée.

La surface des ventricules est d'un rouge sombre, et on voit sur leur face antérieure, près de la pointe, un bourgeon végétant qui semble se dessiner.

J'ai pu passer avec précaution un stylet mousse en arrière des ventricules dans tous les sens, sauf vers la base ; il ne paraît pas y avoir de péricarde.

Du 18 au 22 février, l'orifice cutané s'est rétréci ; de gros bourgeons en partent et vont sur les bords des ventricules, et vers la paroi postérieure de cet organe, les ventricules et la pointe du cœur sont plongés dans le tissu végétant, et soulevés par les bourgeons charnus. Sur la face antérieure de la paroi ventriculaire, on remarque plusieurs gros bourgeons prêts à s'unir aux précédents...

Les Professeurs Potain et François Frank ont bien voulu prendre le graphique des battements du cœur, et voici la note qu'ils m'ont remise :

« 1° Les pulsations enregistrées au moyen des appareils de Marey sont des pulsations ventriculaires et, d'après la position de l'opération, des pulsations du ventricule droit.

« 2° Aucun signe de malformation cardiaque n'a été constaté par la cardiographie ou par l'auscultation.

« 3° L'application des appareils, faite avec la précaution voulue, sur la région découverte du cœur, a toujours provoqué des manifestations non douteuses de malaise, sinon de douleur. Aussi, les courbes cardiographiques sont-elles combinées à des courbes respiratoires très accentuées : à chaque cri le cœur, refoulé en avant, soulève l'explorateur et la courbe subit une ascension générale très marquée ; l'inspiration brusque et profonde qui fait suite à l'effort s'accuse par une dépression rapide de la courbure ; on a, en d'autres termes, l'indication des variations de la pression médiastine subordonnées aux mouvements respiratoires, modifiées par les cris avec effort et par l'inspiration profonde. »

OBSERVATION XII

(*Gazzetta degli Ospedali e delle Cliniche*, n° 81, 1909, pages 849-851.)

(Ernesto MONTANARI.)

Le 1^{er} février 1909, je fus appelé par une sage-femme, auprès d'une primipare, nommée B. Maria, qui présentait une rétention totale du placenta.

Je pratiquai la délivrance artificielle. Quand l'opération

fut finie on me montra le nouveau-né. Celui-ci était mort. En l'examinant je m'aperçus immédiatement que son cœur était entièrement en dehors du thorax.

Il s'agit d'un enfant du sexe masculin, bien conformé, dont le panicule adipeux et les masses musculaires sont nettement développés ; l'aspect de la face est floride ; les pupilles bien nettes, les lobes des oreilles bien conformés ; la cicatrice ombilicale se trouve bien au milieu de la ligne sterno-pubienne ; les testicules descendent jusque dans le scrotum, les plis articulaires sont bien marqués.

Les os du crâne chevauchent facilement les uns sur les autres ; les fontanelles bregmatique et occipitale sont larges.

Son poids est de 2 kg. 700 ; sa longueur totale est : 47 cm. ; la circonférence maxima de la tête est : 30 cm. ; son diamètre bi-pariétal : 9 cm ; bismatoïdien : 7 cm. $\frac{1}{2}$; bizygomatique : 7 cm. ; occipito-bregmatique : 10 cm. ; sous-mento-bregmatique : 9 cm. $\frac{1}{2}$; occipito-frontal : 12 cm. ; syncipito-mentonnier : 15 cm. La largeur des épaules est de 12 cm. ; son diamètre bi-trochantérien de 8 cm.

Le cordon ombilical, composé de deux artères et d'une veine cimentées entre elles par la gélatine de Warton, est long de 48 cm.

On voit donc que ce fœtus ne présente aucune anomalie des os du crâne ; il offre tous les caractères d'un enfant à terme.

La mère nous dit qu'elle était enceinte de neuf mois et qu'elle avait senti le fœtus se mouvoir au moment de l'accouchement. La grossesse fut normale, sans grands troubles maternels. Celle-ci est robuste et ne présente aucun antécédent pathologique.

La sage-femme me dit que l'enfant avait quelque peu gesticulé dès son expulsion, mais qu'au bout d'un court instant il ne donna plus signe de vie.

Ce qui, chez cet enfant, fixe l'attention, est un corps rosé, charnu, lisse, conique, légèrement aplati d'avant en arrière, de la dimension d'un petit citron. Il est libre et mobile dans tous les sens. Situé au devant de la région sternale, il est attaché, en haut à un pédoncule flexible, pénétrant dans le thorax.

Ce corps rosé n'est autre chose que le cœur dont le développement embryologique s'est terminé par une topographie anormale.

Le sternum. — Le thorax est complètement fermé, et sa structure osseuse est régulière sauf au niveau du sternum. Cet os est bifide, soudé seulement à sa partie supérieure sur une longueur d'un peu plus de 1 cm. Il présente deux prolongements latéraux sur lesquels s'insèrent les cartilages costaux. Dans son ensemble, il a la forme d'un fer à cheval dont la concavité est tournée en haut. L'appendice xyphoïde fait défaut.

Entre les deux branches sternales, passent les gros vaisseaux du cœur. Les articulations chondrosternales, de chaque côté du sternum, ont pour base ces deux lames osseuses qui, en descendant, s'écartent l'une de l'autre tout en s'amincissant. La peau ferme complètement l'espace triangulaire délimité par les deux portions du sternum. Elle s'amincit aussi aux alentours des vaisseaux qu'elle entoure, en laissant un orifice circulaire pour leur passage.

Le cœur. — Le cœur est indépendant du sternum. Il est complètement dépourvu de péricarde. Il a la forme d'un cône légèrement aplati d'avant en arrière dont la base regarde en haut. Sa surface est lisse, rosée. Les vaisseaux coronaires sont peu visibles, ainsi que les sillons interventriculaires et auriculoventriculaires.

A la base du cœur, reposent, semblables à deux appendices, l'un à droite, l'autre à gauche, les auricules.

Le diamètre transversal du cœur au niveau des oreillettes est de 4 cm., le diamètre longitudinal est de 5 cm., la circonférence maxima est de 9 cm. ; ce sont à peu près les dimensions d'un cœur normal.

On note une particularité intéressante. Non loin de la cicatrice ombilicale, un vaisseau de calibre assez considérable se détache du canal ombilical, à angle droit, donne un parcours de 4 cm., puis rencontre la pointe du ventricule gauche et s'y jette. En suivant son trajet dans le cordon, on remarque qu'il s'incorpore à la veine ombilicale.

Une partie du sang provenant du placenta et de la veine

ombilicale, par le moyen du vaisseau sus-décrit, rejoint directement le cœur, sans passer par l'intermédiaire de la veine cave inférieure.

A la section des ventricules on voit que les parois sont bien développées et que la cavité droite est plus grande que la gauche. La paroi interventriculaire est perforée dans sa partie supérieure d'un ample orifice.

Les valvules mitrale et tricuspide sont normales.

Les oreillettes sont bien développées. L'orifice interauriculaire n'est pas complètement fermé : il y a persistance du trou de Botal. Celui-ci est très large et est muni de la valvule d'Eustachi.

Les vaisseaux. — Je pus constater que l'aorte sortait du ventricule droit à la partie antérieure de sa base. Celle-ci reçoit sûrement du sang venant du ventricule gauche par l'orifice interventriculaire. Mais l'origine et la continuation de l'aorte sont nettement en rapport avec le ventricule droit. Elle s'élève d'un peu plus de 1 cm. au-dessus de la base du cœur, puis émet trois branches représentant le tronc brachio-céphalique, la carotide gauche et la sous-clavière gauche ; elle s'incurve alors formant la crosse à concavité postérieure, embrassant la bronche gauche et en descendant, elle rejoint la colonne vertébrale. L'orifice aortique est muni normalement de trois valvules sigmoïdes.

De la base du ventricule droit naît à sa partie antérieure l'artère pulmonaire. Celle-ci se divise très tôt en deux rameaux, se dirigeant chacun vers le tube pulmonaire correspondant. L'orifice pulmonaire est aussi pourvu de trois valvules sigmoïdes. On doit noter que cette artère est représentée par un étroit canal long de 2 cm. creusé dans l'épaisseur de la paroi antérieure du ventricule droit, et aboutissant à peu près au milieu de ce ventricule. Le sang doit donc, pour aller du ventricule droit dans l'artère pulmonaire traverser ce canal.

La veine cave supérieure droite abouche dans l'oreillette droite dans la partie supéro-externe avoisinant l'auricule. Car il y a deux veines caves supérieures, L'une reçoit le sang de la sous-clavière droite et de la jugulaire et abou-

tit à l'endroit déjà décrit. La gauche recueille le sang de la jugulaire et de la sous-clavière gauches. Elle rase la paroi postéro-externe de l'oreillette gauche et se termine dans l'oreillette droite dans sa partie postérieure, avoisinant avec l'embouchure de la veine cave inférieure.

Cette dernière traverse le diaphragme au niveau du lobe de Spiegel et arrive en arrière de l'oreillette droite où elle se jette.

Les veines pulmonaires se terminent normalement dans l'oreillette gauche.

L'extrême mobilité du cœur, retenu à sa base par des vaisseaux formant un cordon flexible en tous sens, aurait pu gêner le passage du sang dans les vaisseaux et réciproquement. Ce cordon aurait pu, dans les mouvements du fœtus, se renverser ou se plier à angle droit, obstruant le passage à ce niveau. La veine ombilicale, dont nous avons parlé, a dû agir comme un ligament qui fixait, dans certaines limites, la mobilité du cœur.

Les principales anomalies rencontrées chez cet enfant sont donc :

1° L'ectopie cardiaque ; 2° L'orifice inter-ventriculaire ; 3° L'origine de l'aorte dans le ventricule droit ; 4° L'origine de l'artère pulmonaire dans un canal creusé dans la paroi antérieure du ventricule droit ; 5° La collatérale de la veine ombilicale qui se rend directement au ventricule gauche ; 6° La double veine cave supérieure ; 7° La persistance du trou de Botal.

OBSERVATION XIII

(*British Medical Journal*, 1860 tome II, pages 776-779.)

(Edward DANIELL.)

Mme P..., vient me consulter le 3 janvier, car elle présentait une sensation d'angoisse dans l'épigastre. Ce symptôme était accompagné de fièvre, pouls accéléré, faciès grippé, langue saburrale. De plus, elle se prétend enceinte. Après avoir suivi le traitement que je lui avais indiqué, les troubles dis-

parurent en peu de jours. Le 6 janvier, les douleurs du travail commencèrent. Elles furent absolument normales, mais une fois les membranes rompues, la quantité de liquide qui s'écoula fut considérable. L'enfant naquit vivant et je vis sur son thorax une tumeur pulsatile, qui n'était autre chose que son cœur.

Le cœur, sans péricarde, était érigé devant moi, et ressemblait à une tumeur pédiculée présentant des systoles et des diastoles rythmées normalement. L'enfant ne respirait pas, ne gesticulait pas. Mais dès que je saisis délicatement son cœur, je sentis un frémissement dans ses membres. Le cœur continua à battre vigoureusement. La distension des oreillettes était telle qu'il semblait que leurs parois allaient éclater. Son énergie diminuait graduellement. L'enfant mourut quatre heures après sa naissance.

Il s'agissait d'un enfant ne présentant aucune anomalie autre que celle de son cœur. Il n'y avait pas d'arrêt de développement, de déficience de la nutrition, d'autre caractère de monstruosité. Au contraire, il paraissait fort et bien développé.

Le cœur, sans péricarde, semblait avoir « quitté » son habitus normal très précocement. Situé en dehors du thorax, il paraissait avoir augmenté de volume, tandis que la fissure par laquelle il était passé, diminuait du fait de la croissance, du développement musculaire et des téguments, ne laissant seulement qu'un petit orifice pour permettre le passage du sang.

Le sternum faisait entièrement défaut, sauf au niveau des clavicules. Les côtes s'inséraient sur des cartilages. L'absence du sternum ne gênait en rien le parfait développement du diaphragme, qui s'insérait fortement sur les tissus environnant la région où aurait dû se trouver le sternum.

Le contenu thoracique est normal. Les poumons sont en situation normale et n'ont pas respiré.

Le foie, l'estomac, la rate sont normaux.

Quant au cœur, ses deux oreillettes ne forment qu'une seule cavité offrant quelques traces de septum interauriculaire. Le septum interventriculaire est incomplet. Les deux

ventricules communiquent au niveau de leur partie supérieure.

L'aorte et l'artère pulmonaire naissent normalement. Les grosses veines se jettent dans l'unique oreillette par un orifice commun. Le cœur, dans son ensemble est plus petit qu'un cœur de fœtus à terme.

OBSERVATION XIV

(*Le malattia del cuore*, 31 mars 1932, pages 87-97.)

(Dott. Ferruccio VIGI.)

Il s'agit d'un enfant, né à la clinique obstétricale de Bologne, le 27 janvier 1919.

La mère, Emma E..., ménagère, âgée de 23 ans, primipare, a deux sœurs et un frère vivants et en bonne santé. Cinq autres frères sont morts en bas âge. Elle fut réglée à 14 ans. Ses règles furent toujours normales. Elle ne manifesta aucun symptôme d'ordre sympathique. L'examen de son ventre nous montre : un souffle utérin normal, une résistance élastique, le fœtus en position longitudinale. Les bruits du cœur du fœtus siègent au niveau du cadran inférieur droit. Il s'agit d'une présentation du sommet en O.I. D.A.

Résumé de l'accouchement : présentation du sommet. L'expulsion du fœtus se produit le 27 janvier à 23 heures 45; il a crié immédiatement, il est né à terme. Il présente une exocardie. C'est un enfant du sexe masculin, pesant 2.750 gr. et mesurant 48 cm. de long. Le placenta et les annexes sont normaux.

Le fœtus meurt à 11 heures, le 29 janvier 1919.

Examen du fœtus. — Le cœur est entièrement en dehors du thorax, et n'est retenu que par un pédoncule vasculaire. Si on trace un plan sagittal, passant par la ligne médiane du corps, le cœur se trouve en entier à gauche de ce plan, sauf l'oreillette droite. Le grand axe du cœur normal est dirigé de haut en bas, de droite à gauche, et d'arrière en avant ; ici, il est bien dirigé de droite à gauche et d'arrière

re en avant, mais de bas en haut. Et si on regarde la face antérieure du fœtus, on voit la pointe du cœur, et sa face diaphragmatique. Le cœur semble avoir tourné de 180° autour de sa base.

Dans cette position, il est un peu déplaçable : l'abaissement de la pointe est rendue impossible par la résistance exercée par l'artère pulmonaire et l'aorte, mais les mouvements latéraux sont possibles.

En regardant le cœur extérieurement, on peut dire que l'oreillette droite est petite, rétractée, à large base, et qu'elle ne présente aucun rapport avec les vaisseaux de la base. L'oreillette gauche semble plus mince, plus volumineuse, légèrement incurvée en S.

La face antérieure du cœur est nettement convexe ; le sillon interventriculaire y est très net, et dans le fond, on aperçoit l'artère coronaire gauche.

La face diaphragmatique est, à cause de la situation anormale du cœur, presque antérieure. Elle est aplatie, et divisée en deux parties inégales par le sillon interventriculaire et l'artère coronaire droite : le territoire concernant le ventricule gauche est plus grand que celui du droit.

Seul, un examen sommaire est possible, pour étudier la base et le pédicule vasculo-nerveux, car celui-ci s'enfonce subitement à l'intérieur du thorax, en traversant un orifice ovoïde, dont le grand diamètre mesure 2 cm. 2.

La surface du cœur est recouverte sur toute son étendue, par le péricarde qui, vers la pointe, paraît être opaque et granuleux. L'examen histologique montre qu'il n'existe que le feuillet viscéral du péricarde, et qu'il présente un léger processus inflammatoire.

Pour étudier la conformation des cavités cardiaques, nous avons fait une seule incision dans toute l'épaisseur, de la pointe à la base. De cette façon, comme le note Greiffenberg, on a l'avantage de ne pas abîmer le cœur et de pouvoir observer les cavités qui sont largement ouvertes. Les deux ventricules sont bien conformés. Les parois du ventricule droit sont aussi épaisses que celles du gauche. Le septum interventriculaire est bien développé et ne présente

pas d'anomalie. Les oreillettes communiquent largement entre elles par le trou de Botal.

Pour l'étude des gros vaisseaux et de la paroi thoracique, nous avons pratiqué une longue incision le long de la ligne paravertébrale gauche, de la nuque jusqu'à la région lombaire.

Le trajet initial de l'aorte a un parcours antéro-postérieur et légèrement de haut en bas.

Le manubrium et le corps du sternum semblaient manquer complètement. Un doigt peut pénétrer dans l'orifice, et touche seulement de chaque côté l'extrémité interne des clavicules qui sont libres. Plus bas, dans les limites de l'orifice cutané, délimitant l'ouverture à travers laquelle passe le pédoncule vasculaire, on touche un anneau en forme de U non fermé, de résistance cartilagineuse, ouvert en haut et soudé en bas, à droite et à gauche de l'appendice xyphoïde. La dissection pratiquée avec soin, a montré que les côtes sont bien conformées, en nombre normal. Les extrémités antérieures de sept d'entre elles, de chaque côté, sont soudées de façon à former deux bandelettes continues, droite et gauche, articulées en bas avec l'appendice xyphoïde, de telle sorte qu'elles forment un grand V ouvert en haut. Du tissu conjonctif abondant remplit l'espace compris entre les branches du V. Celui-ci est fermé postérieurement par le thymus, qui se trouve au stade d'ébauche précédant le stade normal.

On peut dire que, dans ce cas, le développement du sternum est arrêté au stade de fusion médiane des deux lames sternales (Rathke). Dans les bandelettes cartilagineuses, il existe de nombreux points d'ossification.

Les principales dimensions du cœur sont les suivantes :

Longueur : 4 cm. 5 ; largeur : 5 cm. 2 ; épaisseur : 3 cm 5 ; épaisseur du ventricule gauche : 0 cm. 6 ; du ventricule droit : 0 cm. 58.

L'examen radiographique du fœtus n'a pas montré d'autres malformations du squelette.

OBSERVATION XV

(*Journal of Anat. and Physiologie*, Londres 1897, tome xxxii, pages 327-333.)

(BARNADO.)

Il s'agit d'un enfant, dont l'histoire fut rapportée par le Docteur Graham Grant dans le *Médical Journal* anglais du 5 décembre 1896. Il était porteur d'une anomalie très rare que nous pûmes constater durant les courtes heures de sa vie.

C'était un enfant du sexe féminin, paraissant être en bonne santé et dont la taille et le poids correspondaient à ceux du fœtus de 7 mois. Il pesait : 2.125 gr. Son tronc mesurait 33 cm. La distance du sommet de l'acromion à la pointe de l'index, était de 19 cm. ; du tubercule de l'ischion au talon 17 cm. L'ombilic se trouvait à 20 cm. 5 du vertex.

Le thorax était aplati d'avant en arrière, et élargi latéralement, surtout dans le bas. Le cœur se trouvait en dehors du thorax, retenu par un pédicule qui prenait racine à la base du cœur et semblait pénétrer dans la poitrine. A la palpation de la région sternale, on ne sentait aucune résistance. Il semblait qu'il n'y avait pas de sternum, et les cartilages costaux se terminaient à une certaine distance de la ligne médiane. Il ne présentait pas de hernie ombilicale. En dehors de l'ectopie cardiaque, le corps de l'enfant paraissait normal.

Le cœur était donc extra-thoracique, et semblait être retenu par un pédicule formé de l'aorte, de l'artère pulmonaire, et des veines caves. Le grand axe du cœur était oblique, vers la gauche. La pointe était en haut et en avant, de telle sorte que le ventricule gauche se trouvait, lui aussi, dans un plan antérieur. Les oreillettes et les ventricules étaient normaux. Il n'y avait pas de sac péricardique. Seul, le feuillet viscéral du péricarde existait. Après avoir recouvert le cœur, il allait fusionner avec la peau du thorax, formant un bourrelet autour du pédicule. L'orifice était ovale, irrégulier. Le cœur mesurait 4 cm 1 de la base à la pointe, et d'une oreillette à l'autre 4 cm 4. Pendant la vie, à chaque

systole, la pointe était projetée en avant et en haut et venait toucher le menton de l'enfant. En tenant compte des difficultés avec lesquels le cœur fonctionnait, la circulation n'était pas trop gênée. Il n'y avait qu'une légère cyanose. La mort semblait due à un processus inflammatoire du cœur, résultant de sa position extrathoracique.

Il nous semble que pour conserver intacts les organes ectopiques, il convenait d'aborder le thorax par sa face postérieure.

Les poumons étaient normaux, les plèvres intactes et normales.

Le sternum était divisé en deux lames. Chacune d'elles était en rapport avec les cartilages costaux, et limitait latéralement l'ouverture de la paroi thoracique. Ces lames étaient cartilagineuses. Vers le haut elles fusionnaient sur un seul corps. Celui-ci s'articulait avec les deux clavicules. Sur chacune de ces deux lames s'inséraient 7 côtes.

Le cœur était normal. Le septum interventriculaire était normal. Par contre le septum intra-auriculaire était incomplet : le trou de Botal subsistait.

Il ne fut pas rencontré d'autre anomalie, bien qu'un examen minutieux ait été pratiqué.

OBSERVATION XVI

(*Recueil de Médecine vétérinaire*, tome xcix, 1923, p. 153-154.)

,AUBRY.)

Il s'agit d'un veau femelle, né le 28 décembre 1928, avec une ectopie du cœur de la grosseur de deux poings. La mère, âgée de 8 ans a toujours donné des veaux normaux ; le père, n'a jamais, jusqu'ici, donné de produits phénomènes. La vache a mis bas sans aucune aide.

Aspect extérieur. — Le volume de la masse herniée a augmenté depuis la naissance, l'œdème ayant envahi les tissus sous-cutanés ; le frottement sur la litière lors des déplacements du veau en est la cause principale. L'animal s'est tenu debout la première journée, mais les battements,

très visibles du dehors, se sont précipités, en même temps que l'affaiblissement du sujet faisait des progrès. Du reste, le propriétaire donnait une nourriture très réduite, environ 200 cc. de lait, la première journée.

La poche péricardique avait, au moment de la mort, le volume de la tête d'un enfant ; elle est complètement dépourvue de poils, mais souillée de litière.

Autopsie. — Le cœur contenu tout entier dans la poche ectopieée est macroscopiquement normal.

La cage thoracique, par contre, est nettement déformée ; pas de cartilage xyphoïde, les côtes ne sont pas soudées, mais laissent, au lieu d'une soudure cartilagineuse, une ouverture béante où passerait facilement une tête d'enfant. Cette ouverture présente une forme irrégulièrement elliptique. Pas de soudure antérieure ni postérieure. Par ailleurs, aucune lésion macroscopique.

OBSERVATION XVII

(*Gazzetta degli ospedali e delle cliniche*, n° 62, 1903,
pages 663-665.)

(Giacomo MATTEUCCI.)

Il s'agit d'un fœtus de sexe féminin, né à terme, chez une multipare. L'accouchement fut normal. Poids : 3 kg. 200. Il manque l'œil gauche, ainsi que la lèvre supérieure, remplacée par une large fissure intéressant le palais.

Longueur du vertex au calcaneum : 43 cm. ; du vertex à la tubérosité ischiatique : 23 cm. ; de l'épaule à l'extrémité des doigts : 17 cm. ; de la hanche au talon : 18 cm. 5 ; circonférence maxima de la tête : 33 cm. ; circonférence thoracique au-dessus du cœur : 32 cm. ; au-dessous du cœur : 29 cm.

Ces dimensions nous montrent donc que l'enfant était bien développé.

Le sternum manque entièrement.

En allant de la ligne pré-sternale gauche, vers la ligne mamelonnaire droite, on note une tuméfaction qui s'élève

de 3 cm. au-dessus du plan thoracique. Elle se trouve à 5 cm. au-dessous du menton. La distance de son bord inférieur à l'ombilic est de 6 cm. 5. Son diamètre longitudinal est de 9 cm. Son diamètre transversal de 6 cm. Elle est recouverte d'une membrane mince, transparente, très tendue, à travers laquelle on voit se mouvoir un corps ovoïde.

Les contours de cette membrane sont très nets, mais elle semble se terminer insensiblement dans les tissus environnants. Il n'en est rien, car une ligne de démarcation très nette la sépare du tissu cutané, qui se dispose en bourrelet autour de la tumeur, et la divise en deux voiles, l'un antérieur, déjà décrit, l'autre postérieur, disposé de telle façon que les deux voiles réunis forment un sac membraneux, fermé, contenant le corps mobile : le cœur.

L'enfant a vécu 48 heures.

A l'inspection du cœur, j'ai noté le rythme des mouvements cardiaques et leur régularité. Pendant ces mouvements, le cœur soulève le voile qui le recouvre ; lorsque le cœur se contracte, le voile se rétracte. Les soulèvements sont synchrones du pouls radial ou carotidien.

La palpation de la région cardiaque est très difficile à cause de la friabilité du péricarde. Quant au contour, on ne note aucune résistance osseuse, on ne trouve aucun rudiment du sternum ; à 2 cm. seulement du bord, on trouve les côtes réunies entre elles par un tissu fibreux et musculaire...

L'enfant étant absolument réfractaire à toute sorte d'allaitement, mourut au bout de 48 heures.

Autopsie : Système nerveux. — Cerveau bien développé ; la moelle ne présente aucune altération réelle.

Thorax. — Pour cet examen j'ai dû employer une technique particulière.

J'ai fait une incision longitudinale à 2 cm de la ligne présternale gauche, et une autre parallèle à droite, en dehors de la ligne mamelonnaire.

Le sternum étant absent, on pénètre immédiatement dans la cavité thoracique, et ayant fait deux autres incisions, une inférieure, l'autre supérieure, de façon à obtenir une section rectangulaire avec un lambeau cutané très large, j'ai dissé-

qué complètement le cœur avec les vaisseaux et le sac péricardique fermé.

Le péricarde étant ouvert, on trouve peu de liquide citrin. Le cœur, par sa face antérieure, ne présente aucune adhérence avec le feuillet du péricarde ; par contre sa face et ses bords postérieurs sont si adhérents qu'on ne peut disséquer le péricarde sans le déchirer. Le bourrelet, examiné attentivement, se montre dur, fibreux, de couleur plus obscure que la peau environnante, rugueux comme un sphincter, d'où le péricarde prend brusquement son origine.

Nous avons fait un examen histologique ; on voit qu'au niveau du bourrelet, le derme est plus épais et que les fibres élastiques sont plus nombreuses que normalement. Dans l'épiderme, les cellules de la couche basale sont très pigmentées. Le péricarde naît brusquement, sans tissu de transition.

La surface du cœur est lisse, pâle, constituée en grande partie par le ventricule gauche qui est épais et bien développé. Si on ouvre le ventricule gauche, sa cavité paraît très grande, ses parois sont épaisses. La valvule mitrale est normale. Les embouchures des veines pulmonaires sont normales dans l'oreillette gauche.

A l'orifice interauriculaire on voit un repli d'aspect membraneux et de nature fibreuse. Le ventricule droit est très épais. La tricuspide est normale.

Un orifice situé au tiers supérieur de la cloison interventriculaire fait communiquer les deux ventricules.

De la base du cœur partent deux artères. L'aorte se dirige brusquement d'avant en arrière. Rien d'anormal pour la pulmonaire.

Le thorax est normal sauf au niveau du sternum.

Dans ce cas, je crois qu'il n'y a pas de trace de sternum, car les côtes se réunissent entre elles, grâce à des bandes musculaires ou fibreuses, mais leur bord sternal est libre.

Le diaphragme remonte au 5^e espace à gauche ; à droite au 4^e.

Les autres viscères sont normaux.

OBSERVATION XVIII

(Il Morgagni, 1897, pages 202-210.)

(Alberto MUGGIA.)

Il s'agit d'un fœtus, de sexe féminin, pesant 880 gr. et présentant les dimensions suivantes :

Longueur vertex-talons : 27 cm. 5 ; vertex-tubérosité de l'ischion : 19 cm. 5 ; circonférence maxima de la tête : 27 cm. ; du pourtour thoracique au-dessus du cœur : 22 cm. Distance du menton à l'orifice sternal : 2 cm. 5 ; longueur du sternum : 0 cm. 8 ; distance du bord inférieur de l'orifice à l'ombilic : 6 cm. Longueur approximative de l'orifice : 2 cm. 5.

La tête, étant donné le développement du fœtus, semble avoir un volume normal. De l'examen fait après avoir reçu le fœtus, longtemps conservé dans l'alcool, il ne semble pas qu'elle présente d'autre anomalie qu'un bec-de-lièvre.

Le cou se présente trapu, large (circonférence : 14 cm. 5).

Le thorax est bien développé (dimensions en rapport avec l'âge du fœtus) de conformation régulière. La distance bi-acromiale est de 9 cm. 5. Postérieurement il n'y a aucune malformation. Antérieurement, le cœur sort du thorax par un orifice, situé dans la région habituellement en rapport avec le manubrium. Il est du volume d'une noix, aplati dans le sens antéro-postérieur, suspendu aux gros vaisseaux. Il semble être complètement découvert. A la racine des gros vaisseaux, il existe un tissu lâche, qui semble se continuer avec le tissu cellulaire sous-cutané. Il n'y a pas de péricarde visible. L'examen microscopique a révélé sur la surface externe du cœur, adhérente au muscle, une pellicule de fibres représentant le péricarde viscéral.

L'abdomen n'offre, extérieurement, aucune particularité digne d'être notée. Les organes génitaux externes sont normaux.

Le membre supérieur droit offre un développement régulier, ainsi que la main droite ; à gauche par contre, on note un arrêt de développement touchant l'index, le mé-

dius, l'annulaire, dont les phalanges sont relativement peu développées.

La même anomalie se retrouve aux membres inférieurs : le membre inférieur droit est normal ; à gauche, on trouve un arrêt de développement touchant les trois orteils médians.

Examen interne. — Une fois la cavité crânienne et médullaire ouverte, on se trouve en présence d'un cerveau de fœtus, parfaitement développé. On ne voit pas, macroscopiquement, d'anomalies dans les circonvolutions, ni d'altérations pathologiques. La longueur maxima des hémisphères cérébraux est de 7 cm. 2 ; la largeur, de 4 cm. 2. La moelle atteint la 2^e vertèbre lombaire, et ne présente rien de spécial.

Le thorax, en arrière, est formé des 12 côtes, normalement insérées sur la colonne vertébrale à droite et à gauche. En avant, les clavicules, formant une courbe très accentuée, s'insèrent normalement sur les acromions. Par contre, les insertions sternales se continuent par un tissu fibreux, épais, d'aspect cartilagineux, qui constitue l'unique rudiment du sternum.

Le sternum rudimentaire présente la forme d'un fer à cheval, dont la concavité serait tournée en haut. Les deux extrémités libres se continuent avec la clavicule correspondante, et à sa base, s'insèrent la 1^{re} et 2^e côtes et partiellement le 3^e cartilage costal. L'épaisseur de cet anneau cartilagineux est de 0 cm. 4 dans le sens antéro-postérieur, et de 0 cm. 8 dans le sens vertical. Sur la concavité tournée en haut, s'appuient les gros vaisseaux qui suspendent le cœur, situé complètement en dehors du thorax. Les muscles, en général, ne présentent aucune anomalie : en désarticulant les insertions costales postérieures des deux côtés, et en refoulant en avant et en haut toute la cage thoracique, on voit les deux cavités pleurales occupées entièrement par les deux poumons, bien développés et formés.

Le cœur a la forme d'un segment de sphère, dont la convexité est tournée vers le bas, et présentant une face antérieure et une face postérieure ; le bord supérieur est tranchant, à cause de la pression subie par le fœtus. Il est pres-

que impossible de distinguer la pointe du cœur, et les parties correspondant aux ventricules.

L'oreillette droite est très ample. Ses faces, antérieure et postérieure, le sillon inter-auriculo-ventriculaire sont très peu nets ; par contre, on voit très bien l'auricule sur le bord droit du cœur. En section, l'oreillette droite est très dilatée. Le trou de Botal, largement ouvert, persiste, limité par une valvule semi-lunaire, disposée sur la moitié supérieure de l'orifice.

La différence d'épaisseur entre les parois des ventricules est considérable. Ils communiquent entre eux par un orifice situé dans la partie supérieure du septum interventriculaire.

L'oreillette droite, par rapport à la gauche, occupe un plan antérieur. L'embouchure des veines pulmonaires occupe un plan supérieur, au bord supérieur du trou de Botal. En considérant l'action des valvules, on voit que seule une partie du sang peut passer dans l'oreillette droite.

Les valvules semi-lunaires, aortiques et pulmonaires, sont normales en nombre et en position. On ne peut rien dire des valvules auriculo-ventriculaires, car l'alcool les a abimées.

Les dimensions du cœur sont les suivantes :

Distance maxima prise de l'embouchure de la veine cave inférieure, à la partie la plus saillante de l'extrémité gauche du cœur : 3 cm. 8 ; largeur maxima à la base : 2 cm. 9. Largeur du sillon auriculo-ventriculaire : 2 cm. 6. Diamètre antéro-postérieur pris vers la pointe du cœur : 2 cm. 2. Longueur maxima des ventricules : 2 cm. 3 ; hauteur maxima de l'oreillette droite : 1 cm. 4 ; épaisseur du ventricule droit : 0 cm. 4 ; du ventricule gauche : 0 cm. 45.

De la base du cœur partent deux troncs artériels indépendants : L'un direct en haut, puis obliquant en dedans sur un trajet de 2 cm., donne alors deux rameaux représentant les deux carotides. Il prend ensuite un trajet en courbe, en bas et à gauche, formant la crosse aortique normale. L'autre tronc naît de la base du cœur, à gauche de l'aorte, et légèrement en arrière ; après un trajet d'un demi centimètre, il

se divise en deux branches : les artères pulmonaires. De l'angle de bifurcation part un tronc volumineux (le canal veineux) qui va se jeter dans la concavité de la crosse aortique. Après avoir reçu ce canal veineux, le calibre de la crosse aortique augmente considérablement. De la portion inférieure de la crosse naît la sous-clavière gauche (bord convexe tourné vers la gauche) du bord concave, dans un plan inférieur à celui de l'origine de la sous-clavière gauche, naît un dernier rameau : la sous-clavière droite laquelle pour regagner son siège doit se mettre en rapport avec la face postérieure de l'œsophage, la colonne vertébrale, le poumon droit, creusant sur son lobe supérieur, sur la face postérieure, un véritable sillon. Des sous-clavières naissent normalement les deux artères vertébrales.

La veine cave supérieure n'existe pas, mais il y a deux trous veineux brachio-céphaliques, s'abouchant isolément dans l'oreillette droite. La veine cave inférieure est très dilatée. Elle se jette dans l'oreillette droite à proximité du trou brachio-céphalique veineux droit.

La grande veine azygos se jette dans le tronc brachio-céphalique droit, produisant au sommet du poumon droit un sillon antéro-postérieur, limité, en dedans, par une languette pulmonaire (formant presque un lobe pulmonaire azygotique).

Les veines pulmonaires se jettent dans l'oreillette gauche. Le restant du système vasculaire est normal.

Abdomen. — La paroi abdominale étant ouverte on n'aperçoit aucune anomalie dans les organes, ni dans leur siège, ni dans leur conformation. Les coupes diaphragmatiques sont très hautes et répondent au 3^e espace intercostal. L'aorte abdominale a un trajet normal, ainsi que les diverses artères abdominales.

Rien de particulier du côté des reins, de la rate, du foie. L'utérus est bien développé.

OBSERVATION XIX

(*Bulletin de la Société de pédiatrie de Paris*, 1910,
pages 130-132.)

(LAGOUTTE, BRIAU, BERTRAND (du Creusot).)

Nous venons d'avoir l'occasion d'observer un cas très remarquable d'ectopie cardiaque complète.

L'enfant est né le lundi 14 février 1910 au matin, et a vécu jusqu'au 16 au soir, soit 50 heures. C'est le premier né d'un ouvrier marié depuis 10 mois. Aucun fait de monstruosité dans les familles des deux ascendants.

L'accouchement fut facile. Dès qu'on eut nettoyé l'enfant, on constata la présence d'une tumeur rouge occupant tout le centre du thorax. Cette tumeur grossit immédiatement et fit un relief énorme au-dessous du menton. C'est à ce moment qu'on nous fit appeler. Nous constatâmes que cette tumeur rouge était le cœur, absolument nu, sans péricarde, et complètement extériorisé jusqu'à la naissance des vaisseaux. Ceux-ci formaient un vaste pédicule plongeant dans le thorax. L'ouverture du thorax était fermée en haut et sur les côtés par de la peau amincie, en bas par une membrane translucide formant une large éventration allant jusqu'à l'ombilic. Cette membrane était le péritoine sous lequel on apercevait le foie.

Le cœur oscillait sur ce pédicule, s'érigeant perpendiculairement au thorax à chaque expiration, et retombant un peu vers l'abdomen à chaque inspiration. Les systoles ventriculaires lui imposaient de rapides érections auxquelles succédait un peu de flacidité pendant la diastole.

La pointe se trouvait au sommet, un peu à droite. Placé du côté droit, on voyait le ventricule droit cachant l'auricule et l'oreillette correspondants. En le soulevant un peu, on apercevait le paquet blanc des veines, formant une masse. Aucune trace de péricarde pariétal.

Du côté gauche se voyait le ventricule gauche, beaucoup plus rouge vif que le droit (un peu bleuté) ; il était parta-

gé en deux dômes par un sillon avec des vaisseaux, comme si sa paroi se laissait progressivement dilater.

Au-dessous du ventricule, faisant une grosse saillie, se trouvait l'auricule cachant l'oreillette ; puis plongeant dans le thorax, très nettement séparés et très reconnaissables, l'artère pulmonaire en bas, l'aorte plus médiane et plus haute (par rapport à l'axe du corps).

Nous constatâmes bientôt sur le ventricule droit une érosion longitudinale, en forme de crevasse, qui nous sembla rapidement gagner en profondeur et nous pensâmes que le cœur allait céder à la pression, et éclater.

Une tentative de contention, amena aussitôt, des signes d'asphyxie. Nous laissâmes les choses évoluer (c'était 5 heures après la naissance).

Malgré nos prévisions, il n'y eut pas de rupture, et la mort survint par asphyxie progressive. Par l'orifice thoracique serré autour des vaisseaux, nous vîmes sourdre un liquide jaunâtre comme une sorte de suppuration, et le cœur lui-même, revêtu d'un enduit séreux brillant pendant les premières 24 heures, se recouvrit ensuite d'une sorte de fausse membrane opaline et mince qui combla la crevasse.

Après la mort, on enleva le cœur et les poumons d'un bloc avec le thymus, le tout d'apparence normale. L'orifice du thorax était constitué par un triangle à angle supérieur, atteignant le cou, ouvert de 80° environ. Les deux côtés étaient formés par deux rebords cartilagineux constitués par les deux hémisternums divergents. La base était limitée par le péritoine.

En somme, du manubrium du sternum à l'ombilic, vaste losange : la moitié supérieure ouverte laissant passer le cœur ; la moitié inférieure fermée uniquement par le péritoine bombait sous la pression des viscères abdominaux. La cavité thoracique et la cavité abdominale étaient complètement séparées par un diaphragme complet, sauf en avant, où il donnait insertion au péritoine nu.

OBSERVATION XX

(*Bulletin of the Lying-in hospital of the city of New-York,*
n° 2, 1910, pages 78-79.)

(J.-E. WELCH.)

L'enfant, dont nous rapportons l'histoire, est né à terme. Il était le premier né d'une mère âgée de 21 ans. Celle-ci présentait de l'hydramnios, ce qui prolongea le travail et nécessita une application de forceps.

La hauteur totale de l'enfant est de 41 cm. ; la longueur vertex-coccyx est de 28 cm. ; le poids, de 3 kg 750. Il mourut immédiatement après sa naissance.

L'autopsie montra les anomalies anatomiques suivantes :

Enfant du sexe masculin, à terme, bien proportionné. La peau est déficiente sur la totalité de la région sternale. Une membrane séreuse recouvre cette région. A travers les trois-quarts inférieurs de cette zone, on peut percevoir une tumeur, solide, arrondie, visqueuse : le poumon. A travers le quart supérieur sort le cœur. Celui-ci s'est rompu le long du septum interventriculaire, laissant béantes les deux cavités ventriculaires. En dehors de cela le cœur est bien formé et présente une anatomie normale.

La tête présente un cuir chevelu œdématié ; des bosses séro-sanguines très développées. La pie-mère est très congestionnée. Il y a une grande quantité de liquide céphalo-rachidien à la base du crâne. Les deux cavités de l'oreille moyenne contiennent du sérum.

Le diaphragme est intact. L'organe ectopié, visqueux, ci-dessus noté, est un lobe du poumon droit. La plèvre n'offre pas de solution de continuité au niveau de l'ouverture où la peau est déficiente : le sternum est absent. Les côtes sont en position normale.

Tous les viscères abdominaux sont normaux en structure et en position.

Cause de la mort : rupture du cœur.

Ni la surface générale du corps de l'enfant, ni le cœur ectopié ne montraient de trace de macération.

Les bords déchirés des parois du cœur apparaissaient frais, sans dégénérescence. La rupture du cœur est le résultat de la compression au cours de l'accouchement.

OBSERVATION XXI

(*Archiv. f. Gynackolog.*, Berlin, 1909, tome LXXXVIII, p. 88-93.)

(RIELANDER.)

Un cas d'ectopie cardiaque nous a été présenté, il y a quelque temps, par une sage-femme. Le fœtus se trouvait dans un état de macération assez avancé si bien qu'un examen microscopique des tissus fut impossible.

La mère avait 40 ans, et toujours en bonne santé. Elle a eu 4 enfants : 2 filles et 2 garçons, qui furent nourris au sein jusqu'à l'âge de 18 mois. Les couches furent normales. Dans les antécédents héréditaires on ne trouve aucune malformation. La mère fut réglée à 17 ans : règles abondantes, indolores, durant 6 jours. La dernière menstruation a eu lieu le 9 octobre. Les premiers mouvements de l'enfant furent perçus dans la deuxième moitié de février. La grossesse fut normale. La femme prétendait même être en meilleure santé que lors des grossesses précédentes. Elle n'a pas remarqué la mort du fœtus. Les mouvements de l'enfant ne furent perçus que rarement et faiblement. Au matin du 20 avril, elle fit venir la sage-femme, car elle avait perdu 2 litres de sang et eau. A son arrivée, la femme est au lit et ne présente aucune douleur. La sage-femme ne put, par un examen externe, faire le diagnostic de la présentation. Le toucher montra l'orifice du col de la dimension d'une pièce de un franc. Elle ne put sentir le fœtus et ne toucha que quelque chose de mou. Vers midi du même jour, de violentes douleurs parurent. L'orifice du col était de la dimen-

sion d'un écu. Une forte hémorragie se produisit. L'enfant fut extrait par le siège. Le placenta fut expulsé spontanément.

Le fœtus présentait un très beau cas d'ectopie cardiaque. Sa longueur était de 23 cm., son poids de 100 gr. Le placenta mesurait 9 cm de large sur 11 cm. de longueur, 1 cm. $\frac{1}{2}$ d'épaisseur et pesait 65 gr. La longueur du cordon était de 8 cm. Ces dimensions nous montrent donc que le fœtus avait vécu jusqu'à la 19^e semaine de la grossesse, alors qu'au dire de la femme, celle-ci avait duré 26 semaines. L'état du fœtus, et surtout celui des organes permet de croire à une rétention aussi longue.

Le déplacement du cœur en dehors du thorax est dû à une bride amniotique de 2 à 3 cm. de large. Elle naît à la pointe du cœur, attire celle-ci vers le haut, et se divise en deux autres brides. L'une pénètre dans la bouche et se termine au niveau de la voûte palatine ; l'autre se dirige vers le nez, s'y fixe et, de là, se jette en une bande plus large sur les membranes de l'œuf. Cette bride fut arrachée lors de l'extraction du fœtus. Son insertion sur les membranes ne put être retrouvée. La traction de la bride a renversé le cœur, tout en dirigeant la pointe vers le haut, et l'a amené au niveau de la bouche. Le cœur repose au niveau du maxillaire inférieur droit, qu'il déprime.

A la base du cœur, dirigée vers le bas, on voit l'origine de certains grands vaisseaux, à savoir : les veines caves supérieure et inférieure. Les autres sont recouverts par le cœur.

La circulation du fœtus est intéressante et présente des modifications notables, alors qu'en dehors d'une défectuosité du sternum, la structure du corps paraît normale.

Si on sectionne le cœur transversalement et si on le remet dans sa situation normale, on ne voit, en dehors des vaisseaux issus de la base, qu'une grosse artère. Une sonde introduite dans les ventricules droit en gauche, arrive toujours dans le même vaisseau. Il s'en suit que l'aorte et l'artère pulmonaire ne forment qu'une seule artère. Si l'on suit l'aorte, on voit naître, de chaque côté, une artère d'assez

gros volume se dirigeant vers les poumons : artères pulmonaires.

L'aorte forme ensuite sa crosse dirigée vers la droite, puis elle donne naissance à la carotide primitive gauche, à la carotide droite, à la sous-clavière droite, et finalement, à l'extérieur de la crosse, plus bas que le point de croisement avec la bronche droite, à la sous-clavière gauche.

Les artères intercostales et les artères de l'abdomen sont normales.

Le placenta est mince et dur.

CHAPITRE TROISIÈME

Etude anatomo-clinique des ectopies cardiaques extrathoraciques

I. — ECTOPIES CARDIAQUES EXTRATHORACIQUES VRAIES

Elles sont les plus fréquentes. Sur les 21 observations que nous publions, 17 appartiennent à ce groupe, à savoir : l'observation I, de William Rolland, Sydney Jones, Risquez et Sierra, Pekar et Tezner, Cosgrave et Saint-George, Lannelongue, Montanari, Daniell, Vigî, Barnado, Aubry, Matteucci, Muggia, Lagoutte, Briaux et Bertrand, Weich, Rieländer.

A. Le Cœur

Il repose à nu sur le thorax, soit au milieu de la région sternale, soit légèrement à gauche de celle-ci (observation de Vigî, XIV). Dans l'observation de Rieländer, XXI, le cœur a quitté la région thoracique pour aller se loger dans une dépression du maxillaire inférieur.

Aspect : Il se présente à nous, tantôt sous l'aspect d'une masse globuleuse, en forme de sabot, comme

dans le cas que nous avons examiné, tantôt sous la forme d'une tumeur brune ou rosée, à la surface lisse sèche, parfois même visqueuse. Souvent, il ressemble à une sphère dont on aurait enlevé la partie supérieure, parfois à un cône (observations de Jones, II de Montanari, XII).

Il est assis, ordinairement sur sa base ; quelquefois il est couché sur un ventricule et sa pointe, alors, peut être dirigée dans divers plans. Sur le cadavre la pointe est, en général, dirigée à gauche. Elle conserve, fréquemment, sa forme arrondie (observation I) ; mais, souvent, elle est écrasée et on la distingue mal étant aussi large que la base du cœur.

De tous ces aspects de forme et de présentation, nous ne retiendrons que la grande variété. Le cœur est, en effet retenu par les vaisseaux ; leur élasticité lui permet de reposer sur sa base ou de se coucher sur l'une de ses cavités. Les frottements dans l'accouchement interviennent sûrement pour modifier sa forme, surtout dans le cas d'un fœtus mort-né.

Volume : Il nous faut, cependant, remarquer ses dimensions. Le cœur, en ectopie extrathoracique vraie est toujours augmenté de volume. C'est ce que nous montrent les observations I, de Jones, Montanari, Daniell, Vigi, Matteucci, Muggia.

Mais, si l'aspect extérieur du cœur n'est guère modifié, en est-il de même de sa structure interne ?

Oreillettes et ventricules : L'observation I, nous montre un cœur dans lequel existent les quatre cavités. Les oreillettes sont de dimensions inégales. La

droite est une cavité importante, volumineuse. Elle reçoit, par sa face supérieure la veine cave supérieure droite ; par sa face postérieure, toute vallonnée, les veines caves inférieure et supérieure gauches et la veine coronaire. Sa face inférieure présente une valvule tricuspide atrésinée. Sa face interne est presque toute entière occupée par un vaste orifice : le trou de Botal.

L'oreillette gauche est très petite. Elle reçoit, par sa face postérieure, l'unique veine pulmonaire.

Les ventricules, normaux quant à leur forme et leur volume, communiquent entre eux par un orifice, haut situé dans le septum interventriculaire.

En résumé, nous avons affaire à un cœur présentant des oreillettes d'inégales dimensions, communiquant entre elles par le trou de Botal. Les ventricules communiquent entre eux par un orifice situé dans la cloison interventriculaire. Il s'agit là, sans nul doute, du foramen de Panizza.

Dans l'observation de Lannelongue, le cœur paraît être normal, ainsi que dans les cas observés par Rolland, Welch, Cosgrave et Saint George.

Dans les cas de Pekar et Tezner, les cloisons cardiaques sont respectées, mais les cavités ventriculaires sont petites, les oreillettes énormes.

Le cœur ne présente plus que trois cavités dans le cas observé par Risquez et Sierra. L'oreillette droite fait défaut. La gauche n'est qu'une cavité virtuelle, aux parois aplaties, en communication avec un seul vaisseau et avec les deux ventricules. Ceux-ci sont volumineux et communiquent entre eux par un orifice situé dans le septum interventriculaire.

Dans celui de Montanari, le trou de Botal et le foramen de Panizza subsistent.

Dans l'observation de Daniell, le cœur ne présente plus qu'une oreillette. Au milieu de celle-ci se trouve une légère ébauche de septum interauriculaire. Le foramen de Panizza persiste.

Dans les cas de Vigi et de Barnado, il y a seulement persistance du trou de Botal.

Matteucci décrit un cas où le ventricule gauche est énorme et où subsiste le foramen du Panizza.

Les oreillettes, dans l'observation de Muggia, présentent une différence de volume très grande. La droite est énorme. Le trou de Botal est largement ouvert. Les ventricules communiquent entre eux.

La structure interne du cœur semble normale dans le cas publié par Lagoutte.

Nous venons donc d'examiner 14 cas d'ectopies extrathoraciques. Nous concluons en disant que dans 6 cas seulement le cœur est normal. Mais si l'architecture interne est, souvent, respectée dans ses grandes lignes, nous trouvons aussi, des communications anormales entre les cavités : trou de Botal, foramen de Panizza. Nous avons rencontré le trou de Botal cinq fois, le foramen de Panizza six fois.

Ces deux orifices coexistent dans 3 observations.

Parfois aussi, le cloisonnement ne s'est pas fait et nous n'avons plus qu'une seule oreillette : nous rencontrons cette malformation deux fois.

Nous avons donc surtout affaire, soit à des cœurs normaux, soit à des cœurs où on rencontre, le plus souvent, des communications entre cavités.

B. Les Vaisseaux

Ils pénètrent dans le thorax brusquement par un orifice situé dans la région sternale. Leur trajet, à l'extérieur, est donc très court, et si on peut les apercevoir du dehors, il est très difficile de les y étudier.

a) LES ARTÈRES : Dans le cas que nous avons examiné, les anomalies artérielles nous parurent, d'emblée, très nombreuses. Nous les résumons ainsi :

Le bulbe aortique a une origine normale dans le ventricule gauche, mais il présente des dimensions bien plus grandes que normalement. L'aorte pénètre, après un court trajet, dans le thorax, croise la bronche droite et émet successivement les branches suivantes : la carotide primitive droite, la vertébrale droite, puis la carotide gauche, la vertébrale gauche, la sous-clavière gauche et enfin la sous-clavière droite. Celle-ci, pour gagner la région qu'elle vascularise, est obligée de croiser les vaisseaux précédents par leur face postérieure. Nous retrouvons ces mêmes anomalies dans l'observation de Muggia, mais il y a, en plus, persistance du canal veineux.

L'artère pulmonaire, dans notre cas, débouche dans un infundibulum profond, à la base du ventricule droit. Puis elle émet deux branches, l'une à droite, l'autre à gauche, se rendant au poumon correspondant.

Chez notre sujet, les anomalies portent donc à la fois sur le système aortique et sur le système pulmonaire.

Dans l'observation de Jones, il ne semble pas qu'il

y ait d'anomalies de distribution dans les artères, ni d'origine. Il en est de même, dans les cas de Cosgrave et Saint-Georges, Daniell, Vigi, Matteucci.

L'aorte naît dans le ventricule droit, dans le cas de Montanari. On y rencontre, en plus, un vaisseau qui se rend directement de la veine ombilicale au ventricule gauche.

L'artère pulmonaire et l'aorte, à leur origine, ne forment qu'un seul tronc dans le cas de Rieländer. Ce tronc émet, d'abord, deux branches : les deux artères pulmonaires. Puis il s'incurve pour former la crosse de l'aorte. Celle-ci donne naissance aux artères suivantes : carotide primitive gauche, puis carotide droite, sous-clavière droite et enfin sous-clavière gauche.

En résumé, les malformations artérielles que nous venons de rencontrer sont surtout des anomalies de distribution. Elles touchent surtout le système aortique. Une seule fois l'aorte naît dans le ventricule droit ; une seule fois, encore, elle présente une origine commune avec l'artère pulmonaire.

Dans cinq observations, le système artériel semble normal.

Les anomalies artérielles coexistent toujours avec des malformations cardiaques.

b) LES VEINES : Les veines pulmonaires sont au nombre de trois, dans notre observation. Il y en a deux pour le poumon droit et une pour le gauche. Elles se réunissent en un tronc commun qui se jette dans l'oreillette gauche.

La veine cave inférieure est normale. Par contre, il existe deux veines caves supérieures : une droite et une gauche se jetant séparément dans l'oreillette droite. La première est en rapport avec la face supérieure de cette oreillette, la deuxième avec la face postérieure.

Dans le cas de Muggia, il n'y a pas de veine cave supérieure, mais il existe deux troncs veineux brachio-céphaliques, un droit et un gauche, s'abouchant isolément dans l'oreillette droite. Les veines pulmonaires y sont normales.

Dans l'observation de Montanari, si les veines cave inférieure et pulmonaires sont normales, il existe deux veines caves supérieures.

Le système veineux semble normal dans les observations de Jones, Cosgrave et Saint-George, Daniell, Vigi, Matteucci, Rieländer.

Les anomalies veineuses touchent donc les systèmes cave et pulmonaire. Dans deux cas, nous trouvons une double veine cave supérieure. Dans un cas, il n'y a pas de veine cave supérieure, mais deux troncs veineux brachio-céphaliques. Les anomalies dans les veines pulmonaires sont plus rares. Nous n'en avons qu'un seul cas.

Ces anomalies veineuses coexistent toujours avec des anomalies artérielles et des malformations cardiaques.

C. Le Péricarde

Il forme très rarement un sac fermé. Le plus souvent, il recouvre partiellement le cœur et les vaisseaux.

Seuls, les cas examinés par Matteucci et par Pekar et Tezner, nous montrent un péricarde normal.

Fréquemment, il fait entièrement défaut : observations de Jones, Montanari, Daniell, Lagoutte, soit dans 4 cas.

Dans 5 cas, seul existe le feuillet viscéral. C'est ce que nous montrent les observations de Muggia, Barnado, Rolland et la nôtre.

Cependant, certains auteurs : Gotti, Vigi, ont nié le défaut du feuillet pariétal. Ils pensent qu'une telle absence peut être simulée par l'adhésion des deux feuillets de cette séreuse. Dans le cas que nous avons étudié, nous avons fait un examen microscopique ; il nous a montré que seul le feuillet viscéral existait.

Nous concluons donc, que le péricarde, dans ces ectopies, est rarement normal. Le plus souvent, il fait entièrement défaut, ou bien il n'existe que le feuillet viscéral.

D. Le Sternum

Nous savons, qu'au point de vue embryologique, cet os est formé par la réunion de deux lames cartilagineuses. Celles-ci sont primitivement très écartées l'une de l'autre. (Nous étudierons, en détail, le développement du sternum dans le chapitre V.)

Examinons comment il se présente dans les ectocardies extrathoraciques vraies.

a) *Il peut, tout d'abord, faire entièrement défaut.* Il n'est alors représenté que par deux bandes cartilagineuses, sur lesquelles s'insère un certain nombre de côtes. Dans notre observation, ainsi que dans celles

de Lagoutte, ces deux lames forment un angle dont le sommet est situé vers le cou. Il en est de même dans les cas de Welch et Matteucci.

b) Le sternum fait défaut en partie. Les deux hémisternums peuvent avoir leurs extrémités supérieures ou inférieures soudées ; nous aurons, alors, un rudiment de sternum comprenant seulement le manubrium ou l'appendice xyphoïde.

Dans l'observation de Barnado, seul existe le manubrium sur lequel s'insèrent les clavicules. De cet os partent deux lames sur lesquelles 7 côtes prennent appui. Nous trouvons la même morphologie sternale dans les cas observés par Daniell et Montanari.

Dans le cas de Muggia, les deux hémisternums sont soudés à leur extrémité inférieure et forment ainsi un véritable appendice xyphoïde. Les deux lames, qui prolongent, celui-ci, vers le haut, revêtent l'aspect d'un fer à cheval. Sur les extrémités de ces lames, s'insèrent les clavicules. Il en est ainsi, également dans le cas observé par Vigi.

L'appendice xyphoïde peut seul manquer. C'est ce que nous montre l'observation de Vigi.

c) Le sternum présente une fissure : Cette fissure n'intéresse qu'une seule partie du sternum. Le manubrium dans ces cas est, en général, normal ; le corps est réduit et la fissure commence vers la région moyenne de cette pièce osseuse. Elle intéresse l'appendice xyphoïde dans toute sa longueur.

C'est ce que nous voyons dans les observations de Sydney Jones, Pekar et Tezner, Risquez et Sierra, Cosgrave et Saint-George.

En résumé, nous voyons, que le sternum peut faire défaut en totalité, ou en partie ; il peut ne présenter qu'une simple fissure.

E. **Le Diaphragme**

Il ne présente jamais de déhiscence anormale dans les ectopies extrathoraciques vraies. Lorsque l'extrémité inférieure du sternum est malformée, ses insertions antérieures se font sur les tissus environnants.

F. **Poumons et Plèvres**

Les plèvres sont toujours régulièrement disposées. Nous n'avons pas trouvé d'observation où elles soient malformées.

Les poumons offrent, le plus souvent, une topographie normale. Dans deux cas, seulement, nous avons trouvé une extrophie partielle de cet organe. Il s'agit, dans les deux cas, d'une partie d'un lobe du poumon droit qui a fait hernie à travers l'orifice sternal.

C'est ce que nous pouvons voir dans le cas que nous décrivons (observation I) et dans celui de Welch.

G. **Autres malformations**

Les observations de Jones, Risquez et Sierra, Roland, Lannelongue, Montanari, Daniell, Vigi, Barnado, Aubry, nous présentent des sujets porteurs d'une ectopie cardiaque, mais sans autre anomalie. Il n'en est pas ainsi dans tous les cas.

Dans le paragraphe précédent, nous avons vu que dans deux cas l'ectocardie était accompagnée d'une extrophie pulmonaire partielle.

Cosgrave et Saint-George ont noté que leur fœtus présentait une fissure complète de la voûte palatine.

Pekar et Tezner signalent que leur sujet présente une malformation du pouce de la main droite. Sur le premier métacarpien s'articulent deux phalanges correspondant à deux pouces.

Matteucci rapporte, que dans son cas, le fœtus est porteur d'une large fissure intéressant la lèvre supérieure et la région orbitaire gauche. L'œil gauche fait défaut.

Dans l'observation de Muggia, on remarque un bec de lièvre, un arrêt de développement touchant l'index, le médius et l'annulaire de la main gauche. La même malformation se retrouve aux trois orteils médians du pied gauche.

Enfin, sur l'enfant examiné par Lagouïte, Briau et Bertrand, on note une large éventration sus-ombilicale. Dans ce cas « l'ouverture du thorax était fermée, en bas, par une membrane translucide formant une large éventration allant jusqu'à l'ombilic. »

Que conclure ? De nombreux auteurs, Geoffroy Saint-Hilaire, Bouillaud, Laubry et Pezzi prétendent que presque toujours ces ectopies sont accompagnées de malformations intéressant d'autres organes : l'anomalie appelant l'anomalie.

D'après les observations que nous publions, nous voyons qu'il n'en est pas ainsi. Sur 16 observations nous ne rencontrons de malformations accompagnant l'entocardie que dans 7 cas.

Ces considérations étant faites, nous pouvons donc grouper nos observations suivant le cadre proposé par Dill et Petzholdt.

H. Classification

Nous signalerons, tout d'abord, que les anomalies considérées par Dill, pour classer les ectocardies, se rapportent à tous les organes, autres, que ceux qui intéressent l'ectopie, c'est-à-dire : le cœur, les vaisseaux, le péricarde et le sternum. Nous basant sur ces malformations et sur l'état du sternum, nous obtenons la classification suivante :

A. <i>Sternum fissuré</i>	a) sans autre malformation 2 cas.	{ JONES RISQUEZ et SIERRA
	b) avec malformations 2 cas	{ PEKAR et TEZNER COSGRAVE et SAINT-GEORGE
B. <i>Sternum absent en totalité ou en partie</i>	a) sans malformations 7 cas	{ LANNELONGUE ROLLAND MONTANARI DANIELL VIGI BARNADO AUBRY
	b) avec malformations 5 cas	{ Observation I MATTEUCCI MUGGIA LAGOUTTE WELCH.

II. — ECTOPIES CARDIAQUES

THORACO-ABDOMINALES (1)

Breschet les définit ainsi : « Ce sont celles où le cœur traverse le diaphragme, fait saillie à travers la paroi abdominale éventrée. »

Cette définition ne nous semble pas conforme à la réalité, car la lésion essentielle ne se trouve pas, comme nous le verrons, au niveau du diaphragme, mais au niveau de l'extrémité inférieure du sternum.

Aussi, nous préférons dire que les ectopies thoraco-abdominales sont celles où le cœur forme une tumeur sous-cutanée dans le creux épigastrique.

Ces ectocardies sont plus rares que les précédentes. Nous n'en présentons que 4 observations. Ce sont celles de Foy, François Frank, Buchard, Torkomian.

a) ASPECT. — Au point de vue clinique, ces sujets se présentent à nous de la façon suivante :

Ils sont porteurs de deux tumeurs superposées, siégeant, l'une dans le creux épigastrique, immédiatement au-dessous de l'extrémité inférieure du sternum, exactement sur la ligne médiane ; l'autre au-dessous de la précédente, au-dessus de l'ombilic. Elles sont toutes deux sous-cutanées.

La première tumeur correspond au cœur. On peut

(1) L'étude de cette variété d'entocardies, nous est rendue difficile par le fait que seule l'observation de Foy a pu être prise sur le cadavre.

le prendre dans la main, et on sent alors, les mouvements de systole et de diastole, de torsion et de projection en avant au moment de la systole.

La deuxième tumeur est très molle, réductible : il s'agit d'une éventration sus-ombilicale.

Il semble, qu'à la naissance, la tumeur cardiaque soit moins développée et qu'elle demeure ainsi pendant de nombreuses années. C'est ce que nous voyons dans les observations de Foy, Buchard, François Frank.

Elle semble augmenter de volume brusquement et Foy dit, en parlant de son sujet : « Depuis un an, seulement, il a vu la tumeur pulsatile augmenter et devenir plus sensible. »

Nous retrouvons la même observation chez la femme examinée par Buchard : « Depuis son quatrième accouchement, seulement, l'ectocardie s'est accentuée et vous pouvez voir aujourd'hui, à la région épigastrique, la totalité du cœur... » Ces faits semblent dus à ce que les sujets font de l'asystolie.

Il ne paraît pas que la totalité du cœur soit ectopée. François Frank nous dit : « La masse auriculaire est restée dans la cavité thoracique et le cœur est à cheval, par sa face postérieure, sur le rebord fibreux qui limite, en arrière, l'orifice anormal du diaphragme. »

Foy précise : « La partie ectopée correspond à la pointe du cœur, à l'extrémité du ventricule droit. »

Nous n'avons pu retrouver, dans la littérature, ce qu'étaient devenus les sujets présentés par Buchard, François Frank, Torkomian,

Celui de Foy est mort à 37 ans, d'asystolie. L'autopsie fut pratiquée par l'auteur.

b) STERNUM. — « Le stenum est incomplet. Seul le manubrien est normal. Le corps sternal ne mesure que 3 cm et est relié au manubrium par une soudure fibro-cartilagineuse. La partie supérieure du corps est, elle-même, composée de deux parties asymétriques, réunies et soudées par une partie fibreuse oblique en bas et à droite. De chaque côté, le sternum se continue par deux hémisternums osseux, d'une longueur de 8 cm environ, qui par leur bord interne se continuent avec les cartilages costaux.

A l'extrémité de chaque hémisternum, implantés d'une façon asymétrique, nous remarquons deux petits appendices cartilagineux, d'une longueur de 2 cm à gauche, de 3 à 5 cm à droite. Ces deux appendices répondent probablement à l'appendice xyphoïde. Chaque hémisternum est complètement ossifié... »

Nous voyons, donc, que le sternum présente dans ce cas, les mêmes anomalies que nous avons trouvées dans la variété d'ectopie cardiaque extrathoracique vraie. D'après cette observation, nous pouvons considérer le sternum comme étant simplement fissuré.

c) PAROI ABODOMINALE. — Consécutivement à cette malformation sternale, il est facile de prévoir des anomalies du côté des muscles grands droits et du diaphragme.

Les muscles droits s'insèrent normalement sur le pubis et montent jusqu'à une hauteur de 18 cm., enveloppés par leur gaine et accolés par leur bord in-

terne. A partir de là, ils s'écartent l'un de l'autre pour aller s'insérer sur les cartilages costaux des 5° et 6° côtes.

« De l'écartement des deux hémisternums en haut, des muscles droits en bas, nous dit Foy, résulte un grand losange, mesurant 20 cm. dans le sens vertical, 12 cm. dans le sens transversal. Entre les bords internes des muscles droits ainsi écartés, est tendue une légère toile aponévrotique qui ferme le losange recouvrant ainsi nos deux tumeurs. Entre ces deux tumeurs, cette aponévrose présente un renforcement très marqué. » Cette aponévrose n'est pas autre chose que la ligne blanche sus-ombilicale.

Ainsi, nos deux tumeurs sont recouvertes par la peau et cette aponévrose distendue.

d) LE DIAPHRAGME. — Il est normal, sauf au niveau des insertions antérieures : « Une fois arrivées au niveau de l'extrémité interne des cartilages costaux, les fibres musculaires du diaphragme se coudent à angle droit et viennent s'insérer le long du bord interne de la gaine des grands droits. » Sur la ligne médiane, il n'y a pas de soudure complète entre les fibres diaphragmatiques et la paroi abdominale. Il existe là, un orifice de 1 cm. faisant communiquer la cavité abdominale et le thorax par où passe l'épiploon.

Nous voyons donc, que le cœur ne traverse pas le diaphragme dans ces ectopies, comme le dit Breschet. Le cœur, demeure thoracique. La lésion essentielle ne réside pas au niveau de ce muscle, mais dans

le sternum. Nous avons donc raison, en avançant que la définition des ectocardies thoraco-abdominales, proposée par Breschet, ne correspondait pas à la réalité.

e) LE CŒUR. — Nous avons déjà vu, que seulement une partie du cœur était extrathoracique. Dans le cas de Foy, la partie ectopiée correspond à la pointe du cœur, à l'extrémité du ventricule droit.

Il est volumineux. Son poids est de 800 gr. Les oreillettes présentent des dimensions inégales : la droite est très grande, la gauche très petite. Elles communiquent entre elles par le trou de Botal.

Il n'y a pas de communication interventriculaire.

f) LES VAISSEAUX. — L'aorte est petite, l'artère pulmonaire énorme.

Il y a deux veines caves supérieures.

En résumé, le cœur se présente ici comme dans les ectopies extrathoraciques vraies. Il est volumineux. Le trou de Botal persiste. Les vaisseaux présentent les mêmes caractères que dans les autres ectopies.

g) CLASSIFICATION. — A quel groupe anatomique allons-nous rattacher ces observations ?

Le manubrium sternal est normal dans le cas examiné par Foy. Le corps et l'appendice xyphoïde sont fissurés. On note, en plus, une éventration sus-ombilicale et une hernie transdiaphragmatique.

Cette observation entre, donc, dans le cadre du groupe 4, c'est-à-dire, dans le groupe rassemblant les cas

où le sternum est fissuré et où l'ectocardie est accompagnée d'autres malformations.

Par analogie, nous ferons entrer dans la même classe, les observations de Buchard, François Frank, Torkomian, bien que les sujets n'aient pas été vérifiés au point de vue anatomique.

CHAPITRE QUATRIÈME

Considérations sur les deux variétés **d'ectopies cardiaques** **extrathoraciques**

Si nous examinons l'ensemble des observations que nous avons publiées, nous voyons que ces ectocardies se rencontrent aussi bien chez l'homme que chez les animaux. Lesbre, dans son « Traité de Tératologie humaine et des animaux domestiques », en cite un grand nombre de cas qu'il a rencontrés chez des oiseaux et des bovidés. Elles ne présentent, dans le règne animal, aucun caractère particulier. Elles sont identiques à celles de l'homme. Nous en publions un cas, observé par Aubry et paru dans la revue : « *Recueil de Médecine vétérinaire* » (1923, pages 153-154.)

Chez l'homme, ces ectopies se présentent, comme nous l'avons vu, de deux façons, suivant que le cœur est recouvert par les téguments ou qu'il repose à nu sur le thorax.

Mais, en réalité, ces deux variétés sont-elles aussi distinctes l'une de l'autre, que l'on a bien voulu le dire ?

Il n'y a guère que l'aspect extérieur de la malformation qui soit dissemblable, et le pronostic.

Les ectocardies extrathoraciques vraies sont incompatibles avec la vie. Les thoraco-abdominales ne gênent en rien, pendant très longtemps, le sujet qui en est porteur.

Mais, dans les deux variétés, nous rencontrons les mêmes anomalies. Dans les deux cas, en effet, le cœur est volumineux et se présente sous le même aspect. On y retrouve les mêmes malformations. Les vaisseaux présentent les mêmes caractères. Le sternum, enfin, se voit frappé d'un arrêté de développement ou d'une gêne dans ce développement, semblables dans les deux cas.

Nous dirons donc : dans la variété extrathoracique vraie, les téguments sont atteints par la malformation ; ils ne le sont pas dans les thoraco-abdominales. Les deux variétés d'ectocardies sont analogues, mais dans le 1^{er} cas la malformation atteint un degré de plus.

CHAPITRE CINQUIÈME

Pathogénie

des ectocardies extrathoraciques

Avant d'étudier la genèse de ces malformations, il convient, tout d'abord, de rapeler, brièvement, comment se développent le sternum et le cœur.

a) LE STERNUM. — Il est un produit de formation des côtes thoraciques (Hertwig). Ainsi que Rathke l'a démontré pour la première fois, il constitue primitivement un organe double, pair, qui ne tarde pas à se transformer en un élément unique et médian.

Ruge a constaté, que chez l'embryon humain de 3 cm., les 7 premières côtes s'étendent jusqu'à la face ventrale du thorax et sont unies, de chaque côté et à quelque distance de la ligne médiane, par une bandelette cartilagineuse. Chacune des deux bandelettes résulte de l'expansion des extrémités sternales des premières côtes cartilagineuses d'un même côté. Quant aux dernières côtes, leurs extrémités sternales restent libres et à une plus grande distance du plan médian.

Les deux bandelettes se rapprochent, plus tard, du plan médian, et commencent à se souder l'une avec l'autre, d'avant en arrière, et de haut en bas, en un élément impair et médian : le sternum.

Or, cette union intime des deux bandelettes cartilagineuses n'a lieu que vers la fin du deuxième mois ou au début du troisième ; nous verrons qu'à cette époque, le cœur aura déjà rejoint sa place dans le thorax.

b) LE CŒUR. (1) — Il se développe, lui aussi, aux dépens de deux ébauches situées de chaque côté, sur les parties latérales de l'extrémité céphalique. Ces deux ébauches se rapprochent l'une de l'autre et se soudent au devant de l'intestin supérieur. Cela a lieu vers le 8^e jour chez le lapin. On a alors le tube cardiaque.

Celui-ci prend bientôt la forme d'un S. Son calibre n'est plus régulier, mais on remarque, sur sa longueur, trois segments renflés, séparés par deux portions rétrécies. L'étranglement le plus prononcé occupe la branche postérieure du S : c'est le canal auriculaire qui sépare la portion veineuse du cœur, inférieure, de la portion artérielle, supérieure. Le deuxième étranglement, sur la branche antérieure, est

(1) Notre intervention n'est pas de traiter tout le développement du cœur. Nous voulons montrer seulement l'ordre chronologique du développement des diverses parties de cet organe.

le canal de Haller, qui sépare le segment moyen du cœur (ventricule primitif) du segment supérieur (bulbe aortique). Ce stade correspond à la troisième semaine dans le cœur humain.

Le ventricule s'abaisse alors, tandis que l'oreillette remonte en arrière de lui. D'autre part, les trois segments du cœur s'orientent progressivement dans un même plan vertical antéro-postérieur.

A ce stade, les diverses cavités du cœur et les orifices qui les font communiquer présentent à peu près les mêmes rapports réciproques que chez l'adulte (Tourneux).

Le cloisonnement du ventricule primitif se produit tout d'abord. La cloison naît de la paroi antérieure du ventricule unique, près de sa pointe ; elle revêt la forme d'un croissant qui s'allonge de bas en haut et d'avant en arrière ; elle s'élève aussi, peu à peu, jusqu'à la base de la cavité ventriculaire qu'elle divise en deux cavités secondaires. La séparation des ventricules est terminée sur l'embryon humain au début de la 7^e semaine.

Sur l'oreillette, vers la 4^e semaine, on voit se dessiner un sillon vertical occupant la face externe de sa paroi postéro-supérieure. A ce sillon, répond sur la face interne, une lame en forme de croissant, verticale, qui s'allonge peu à peu dans la cavité de l'oreillette et se dirige vers la paroi antéro-inférieure. Au niveau du canal auriculaire, elle rencontre une cloison intermédiaire (septum intermedium de His). L'oreillette se trouve donc subdivisée en deux autres oreillettes. Le septum intermedium cloisonne, de mê-

me, le canal auriculaire en deux orifices auriculo-ventriculaires.

Nous venons donc d'étudier les divers stades par lesquels passe le cœur humain. Celui-ci provient du tube cardiaque que nous avons rencontré au niveau de l'intestin supérieur, c'est-à-dire, immédiatement en arrière de la tête, à la face ventrale de la région cervicale.

Pendant que le cœur subit ces transformations complexes, sa position dans le corps de l'embryon change. S'il appartient, tout d'abord, au ressort du cou, il ne tarde pas à devenir thoracique. Il arrive à ce niveau vers la 4^e semaine. Sur une coupe sagittale, à ce stade, on voit le cœur faire saillie.

Dès la 6^e ou 7^e semaine, le cœur, peut-on dire, devient intrathoracique, alors que les côtes, et par conséquent les bandelettes sternales, commencent seulement à se former.

PATHOGÉNIE. — Ces quelques éléments embryologiques, que nous venons de rappeler, nous seront très précieux pour examiner les diverses hypothèses émises pour expliquer la genèse des ectocardies.

En 1811, Meckel, publie l'ouvrage « *De cordis conditionibus abnormibus* » dans lequel, réunissant les quelques cas d'ectocardie connus alors, il essaie d'expliquer ces malformations. Pour lui, il ne s'agit que d'une hernie. L'ectopie dépend d'une anomalie de la paroi thoracique. Autrement dit, le cœur sort de la cavité thoracique parce que celle-ci reste ouverte. Il s'est produit un arrêt de développement touchant le

sternum ; il en est résulté une fissure, un orifice, par où l'ectopie s'est produite. Fôrster, en 1865, dans « Die Missbildungen des Menschen » soutient la même hypothèse.

Ce sont là, les deux seuls auteurs, partageant l'opinion que la cause de l'ectocardie est indépendante du cœur.

Il s'agit là, évidemment, d'une théorie très simple, trop simple même. Et Geoffroy Saint-Hilaire pouvait, avec raison, dire en 1832 : « Les remarques que je viens de présenter, me conduisent à relever une grave erreur anatomique que l'on trouve reproduite dans la plupart des ouvrages modernes. On ne manque presque jamais, lorsqu'on décrit un déplacement herniaire avec fissure, d'établir que le viscère ou les viscères déplacés ont fait hernie à cause de la faiblesse ou de la déformation incomplète des parois de leur cavité : en d'autres termes, de regarder le déplacement comme l'effet de la fissure. Cette explication est vraie, à l'égard de quelques cas de déplacement herniaire congénital, mais elle est complètement fautive à l'égard du plus grand nombre d'entre eux et en particulier à l'égard de ceux qui offrent les conditions les plus remarquables. On a vu, que le plus souvent, les organes sont hors de leur cavité, non pas parce qu'ils en sont sortis, mais parce qu'ils n'y sont jamais entrés. L'ouverture anormale des parois ne saurait donc être la cause du déplacement et tout au contraire : si l'on voit ces deux anomalies coïncider si constamment l'une avec l'autre, c'est parce que les organes, en conservant leur situation primi-

tive hors de la cavité, ont empêché la formation complète et la réunion des parois. »

Par ailleurs, ces deux auteurs, ne s'occupent que de la variété thoracique des ectocardies et délaissent, sans en discuter, la genèse des ectopies cervicales et abdominales. L'hypothèse, ci-dessus énoncée, n'explique pas pourquoi il existe des fissures du sternum sans qu'il y ait ectocardie, et aussi, fait bien plus important, comment il existe des déplacements congénitaux du cœur dans un thorax bien conformé, revêtu de téguments normaux. Nous ajouterons même, que pour pouvoir dire que le cœur est sorti de sa cavité, il faudrait d'abord démontrer qu'il y est entré dans les cas qu'ils ont examinés.

Mais cette théorie ne fut défendue que par son auteur, et par Fôrster. Elle fut réfutée partout.

En 1832, Geoffroy Saint-Hilaire émit l'idée que les ectocardies sont dues à des adhérences amniotiques : « Si le cœur du fœtus contracte à une période de son évolution des adhérences avec les membranes environnantes, par l'augmentation progressive de liquide amniotique, il se produit, par ces brides, une traction continue sur le cœur lui-même qui ne peut plus prendre sa place normale et doit rester extrathoracique. » Dans cette hypothèse donc, ce n'est plus le sternum qui est la cause de l'ectocardie, c'est le cœur, lui-même, qui est la cause de la malformation sternale.

La plupart des auteurs ont accepté cette idée : Schlesinger, Follin, Ahlfeldt, Haan, Greiffenberg, Lannelongue. Pour ce dernier, il y a deux sortes d'adhérences : les unes sont intrinsèques, c'est-à-dire,

d'organe à organe : du péricarde ou du cœur avec l'intestin ; les autres extrinsèques, du cœur avec les membranes. Les premières expliqueraient les ectocardies abdominales, les secondes se rapporteraient aux ectocardies cervicales et thoraciques.

Si nous considérons les diverses observations que nous publions, nous ne rencontrons de brides ou d'adhérences que dans un cas : observation de Rieländer, XXI. Le cœur du fœtus présente une bride amniotique de 2 à 3 cm. de large ; elle part de la pointe, attire l'organe vers le haut et se divise en deux autres cordes. L'une d'entre elles pénètre dans la bouche et se termine sur le palais ; l'autre se fixe sur la région nasale. Le cœur repose dans une dépression du maxillaire inférieur.

Ce cas-là est absolument net et démontre bien que cette ectocardie est due aux adhérences amniotiques. Malheureusement, sur 21 observations que nous présentons, nous ne rencontrons de brides qu'une seule fois. Est-ce suffisant pour accepter l'hypothèse de Geoffroy Saint-Hilaire ? Nous ne le croyons pas, d'autant plus qu'en admettant que la malformation dépende de brides « on risque, au moins de mettre en évidence, les faits, au lieu de la cause. » (Lombardini.) Rien ne nous empêche de penser que ces adhérences ou ces brides sont postérieures à l'ectopie.

Seule, l'expérimentation peut porter une interprétation nouvelle de ces malformations, en les considérant comme la résultante complexe d'altérations agissant sur le développement de l'œuf.

Lombardini, en 1868, par de belles expériences, a

démontré qu'en faisant passer un courant électrique alternatif, ou continu, à travers un œuf d'oiseau en période de développement, on peut obtenir l'ectopie dans ses nombreuses variétés. (Forme organiche irregolari negli uccelli nei batrachidi, Pisa, 1868.)

« Gli embrioni nei quali si formó l'ectopia cardiaca, differivano tra loro per il grado e la maniera dell'estroversione. Tre di questi embrioni avevano il cuore tutto fuori dal petto ma avvolto in un sacco cutaneo che pareva costringerlo da ogni parte.

« Nel quarto soltanto la metà longitudinale dell'organo (faccia anteriore) si poteva dire extratoracica, nel quinto non solo il cuore ma eziando i grossi vasi che muovono da questo erano fuori del torace, un tratto coperti dalla pelle insieme col cuore stesso, un tratto a quella sovrapposti a modo di basso rilievo.

« Finalmente nel sesto, un foro rotondo traversante la regione media anteriore dello sterno, accoglieva la punta del cuore. »

« Les embryons, dans lesquels s'est développée l'ectopie cardiaque, étaient différents les uns des autres par le degré et par la forme de l'ectopie. Trois de ces embryons avaient le cœur entièrement en dehors du thorax, mais enveloppé dans un sac cutané.

« Dans le quatrième cas seulement, la moitié longitudinale du cœur (face antérieure) pouvait être considérée comme étant extrathoracique ; dans le cinquième cas, non seulement le cœur, mais aussi les gros vaisseaux de la base, étaient extrathoraciques.

« Enfin dans le sixième cas, un orifice rond, percé,

dans la région moyenne du sternum, laisse passer la pointe du cœur. »

Dans aucun cas Lombardini n'a pu retrouver de lésions dans les membranes, ni d'adhérences, ni de brides.

La conclusion est donc la suivante : la cause, qui empêche les organes de se placer dans leur position normale, dépend de ces organes eux-mêmes ; elle est intrinsèque. Lombardini, à propos du cœur, parle d' « *ipersarcosi* ». Les lésions sternales sont, pour lui, de deux ordres : les unes sont dues à des causes mécaniques : interposition des vaisseaux ou du cœur entre les hémisternums, les autres à des causes intrinsèques analogues à celles qui se rapportent au cœur.

Nous pourrions, à la rigueur, soulever une nouvelle hypothèse, basée sur la conception de la paroi thoracique de Tourneux. Cet auteur a pu montrer, en 1902, chez le lapin que cette paroi primitive se forme vers le 9^e jour de la vie embryonnaire. A sa constitution participent l'ectoderme et la lame splanchnique du mésoderme. Cette paroi thoracique primitive représente donc une membrane *ecto-splanchnique*. Celle-ci est très mince, très faible. Au moment de sa formation, le cœur est déjà dans le thorax. Ne peut-on pas, alors, considérer l'ectopie du cœur comme étant due à la rupture de ce voile ecto-splanchnique ? Nous ne le croyons pas, et cela pour les raisons que nous avons indiquées précédemment à propos des idées de Meckel.

C'est pourquoi la théorie de Lombardini nous sem-

ble la plus rationnelle. Nous ne pensons pas que l'ectocardie soit due à une faiblesse des parois ou à une fissure préexistant dans celles-ci.

Dans notre observation, nous avons un cœur volumineux, des vaisseaux de type embryonnaire. Il en est de même du sternum. Nous pouvons expliquer cela par les idées de Lombardini.

On conçoit très bien, qu'une cause, même légère, qui agit en troublant l'évolution normale, dans la première phase de la vie embryonnaire, puisse finalement déterminer de graves malformations. Il semble qu'en admettant un tel mécanisme génétique, nous puissions expliquer également l'ectopie cervicale, en ce sens que le processus de descente du cœur s'est arrêté dans une des premières phases du développement.

Quelle est donc la nature de ces causes intrinsèques ? Matteucci, Vigi signalent, sans la définir, une cause toxique et aussi la syphilis. Dans notre cas, le Bordet-Wassermann, dans le sang du cordon, est négatif.

Si, dans les recherches expérimentales, les plus grandes altérations produites par le courant électrique ont été observées dans le système nutritif de l'œuf (albumine, sang), il nous semble raisonnable de déduire que ces causes doivent être, soit d'ordre purement toxique, soit liées au métabolisme nutritif altéré.

CHAPITRE SIXIÈME

Pronostic

et indications thérapeutiques

Breschet, en 1826, Geoffroy Saint-Hilaire, en 1832, Ahlfeldt, en 1882, ont reproduit cette règle : « Toute ectopie du cœur dans laquelle cet organe n'est pas recouvert par les téguments, entraîne la mort peu de temps après la naissance, quelques jours au plus tard. »

Cette règle, en relisant nos observations, nous semble absolue. Une seule fait exception, c'est celle de Lannelongue.

La mort, dans ces ectocardies, est due, soit aux nombreuses malformations cardiaques et vasculaires, soit à l'infection.

Lorsque le cœur est recouvert par les téguments, il n'en est pas de même.

Dans l'observation de Foy, il s'agit d'un homme de 37 ans qui ne fut gêné en rien par son ectopie jusqu'à l'âge de 36 ans.

Dans le cas de Buchard, nous voyons une femme de 36 ans ayant eu 4 enfants. Elle ne fut gênée qu'à partir du dernier accouchement pendant lequel elle présenta des phénomènes syncopaux.

Dans le cas de François Frank, il s'agit d'une femme de 24 ans.

Torkomian nous présente un enfant de 4 ans et nous dit : « Malgré cet état du cœur, il ne présente aucun essoufflement ou gêne respiratoire ; il mange bien, dort bien ; il court sans être incommodé ; il joue avec ses camarades... »

Comme le cœur, dans toutes ces ectopies, se présente toujours sous le même aspect, il semble que la mort soit due surtout à l'infection. En effet dans le premier cas, le cœur est à nu sur le thorax, il peut être, par conséquent, facilement infecté. Il n'en est pas de même, dans les ectopies thoraco-abdominales où le cœur est protégé par les téguments. C'est de cette notion que se servira Lannelongue pour essayer d'établir une thérapeutique.

L'observation XI, que nous publions, est due à cet auteur. Il s'agit d'une fillette née le 15 février 1888. Elle présente une ectopie cardiaque extrathoracique vraie. La peau forme autour du cœur un bourrelet rouge, mamelonné.

Les Professeurs Potain et François Frank examinent le cœur, prennent le graphique des battements et n'y découvrent rien d'anormal.

« Du 18 au 22 février, dit Lannelongue, l'orifice cutané s'est rétréci ; de gros bourgeons en partent et vont sur les bords des ventricules, et vers la paroi

postérieure de cet organe, les ventricules et la pointe du cœur sont plongés dans le tissu végétant et soulevés par les bourgeons charnus. Sur la face antérieure de la paroi ventriculaire, on remarque plusieurs gros bourgeons prêts à s'unir aux précédents. »

Mais alors, Lannelongue craint que le travail de réparation ne porte sur la paroi ventriculaire elle-même et que la paroi cardiaque ne soit enserrée dans cet anneau cicatriciel.

Il se décide, malgré l'avis de ses élèves, à pratiquer une opération dans les 24 heures. « Deux projets se présentent à mon esprit, dit-il. On pourrait recourir à une méthode autoplastique, consistant à placer au devant du cœur un lambeau cutané renversé, de manière à mettre la surface épidermique du tégument en rapport avec la paroi ventriculaire ; on éviterait ainsi les adhérences du cœur et du lambeau. Je rejetai ce projet parce qu'il était trop important pour un sujet de quinze jours, parce qu'il pouvait amener une trop grande perte de sang et qu'il avait de nombreuses chances d'échec ; et puis je pensais qu'on pouvait obtenir un résultat aussi satisfaisant par un procédé beaucoup plus simple, plus rapide. Il me semble que si je fermais l'orifice cutané à l'aide de lambeaux cruentés par leur face profonde, les mouvements du cœur suffiraient à empêcher les adhérences d'être trop serrées et qu'il se ferait même un espace séreux conforme aux besoins de la fonction cardiaque. » (*Revue Médicale de Toulouse*, du 1^{er} juin 1888.)

Il fait alors deux incisions verticales de chaque côté

té de l'anneau cicatriciel à 1 cm. $\frac{1}{2}$ de la surface ulcérée. Il obtient deux lambeaux latéraux et il affronte leur bord interne au devant du cœur par trois points de suture au crin de Florence.

La plaie est cicatrisée au bout de 20 jours. Deux mois après l'opération, l'enfant est bien portante. La poitrine est fermée par le tégument externe comme à l'état normal. Les battements du cœur soulèvent la peau et les formes du cœur se dessinent à chaque systole. Le tégument glisse librement au-devant de cet organe.

Le traitement consiste donc à amener la transformation d'un cas d'ectocardie vraie en une ectopie sous-cutanée.

Nous n'avons pas trouvé d'autre cas d'ectocardie, dans la Littérature, ayant été traité.

CONCLUSIONS

I. — On appelle ectopie cardiaque extrathoracique : « Une hernie congénitale du cœur à travers la paroi antérieure du thorax » (Breschet). Elles se divisent en deux genres : les *ectopies extrathoraciques vraies*, et les *ectopies thoraco-abdominales*. Elles sont subdivisées en six classes suivant la malformation sternale, et suivant qu'il y a des anomalies dans les organes, autres que ceux qui intéressent l'ectopie.

CHAPITRE III.

§ 1. — I. On appelle ectocardie extrathoracique vraie celle où le cœur est à nu sur le thorax. Nous en publions 17 cas. Le cœur peut être variable dans sa forme, mais il est toujours volumineux.

II. Sur 14 observations, le cœur est normal dans sa structure interne 6 fois. Les anomalies les plus

fréquentes consistent en la persistance de communications entre les cavités. Dans deux cas seulement, le cœur ne présente qu'une seule oreillette.

III. Les systèmes artériel et veineux peuvent être normaux. On rencontre surtout des anomalies de distribution. Elles coexistent toujours avec des malformations cardiaques.

IV. Le péricarde est, soit normal, soit incomplet, en ce sens qu'il n'a qu'un feuillet : le feuillet viscéral.

V. Le sternum peut faire entièrement défaut ou en partie. Il peut seulement être fissuré.

VI. On rencontre parfois d'autres anomalies accompagnant l'ectocardie : éventration, bec-de-lièvre, etc...

§ 2. — I. Les ectocardies thoraco-abdominales sont celles où le cœur forme une tumeur sous-cutanée à la base du sternum. Nous en publions 4 cas. Le cœur y est également très volumineux.

II. Contrairement à ce qu'ont avancé certains auteurs, dans cette variété, nous n'avons pas rencontré de déhiscence du diaphragme permettant l'issue du cœur.

III. On rencontre ici, les mêmes malformations cardiaques, vasculaires, sternales, que dans la variété extrathoracique vraie.

CHAPITRE IV.

I. — Puisque le cœur, les vaisseaux, le sternum sont identiques dans les deux variétés, nous pouvons considérer l'ectopie cardiaque comme ne présentant qu'une seule et même pathogénie. Nous disons que lorsque les téguments sont atteints, la malformation atteint un degré de plus.

CHAPITRE V

I. — Trois hypothèses ont été émises pour expliquer la genèse des ectocardies : Meckel accuse le sternum ; Geoffroy Saint-Hilaire prétend qu'elles sont dues à des brides ou à des adhérences amniotiques ; Lombardini soutient que ces malformations sont dues au cœur lui-même. Théorie dite *des causes intrinsèques*. Cette théorie seule, nous semble acceptable.

CHAPITRE VI.

I. — Les ectopies, dans lesquelles, le cœur est protégé par les téguments, permettent une survie très longue.

II. — Les ectopies cardiaques, dans lesquelles le cœur est à nu sur le thorax, entraînent la mort dans les heures qui suivent la naissance. Un seul cas fait exception : (Observation de Lannelongue).

III. — Ce cas fut opéré par Lannelongue, en 1888, par sa méthode d'autoplastie.

IV. — Le traitement consiste à transformer l'ectocardie vraie, en ectopie sous-cutanée. Les suites opératoires sont excellentes. Il n'y a pas, dans la Littérature, d'autre cas d'ectocardie, ayant été traité.

LE PRÉSIDENT DE LA THÈSE,
A. LATARJET.

Vu :
LE DOYEN,
Jean LEPINE.

Vu et permis d'imprimer :

Lyon, le 12 Novembre 1932.

LE RECTEUR, PRÉSIDENT DU CONSEIL DE L'UNIVERSITÉ,
A. LIRONDELLE.

BIBLIOGRAPHIE

- ABBOT. — Osler and Mc. Crae's System of Medicine, Philadelphie, *Lea et Febiger*, volume 4, Ed. 2, page 346.
- AHLFELDT (Fr.). — Missbildungen der Menschen. Leipzig, 1882, page 175.
- ALBUTT. — System of Medicine, volume 6, New-York. The Macmillon Company.
- ALLEN THOMSON. — *Glasgow Medical Journal*, 1858, page 48.
- AUBRY. — Un cas d'ectopie cardiaque congénitale extrathoracique. *Recueil de médecine vétérinaire*, Paris, 1923, tome xcix, page 153.
- BALLANTYNE. — *Antenatal Pathology*, New-York, 1904, William Wood et Cie.
- BARNADO. — A case of ectopia cordis c. fissura sterni. *Journal Anat. and physio.*, Londres, 1897-1898, tome xxxii, pages 327-333.
- BÉCLAR. — *Bulletin de la Faculté de médecine*, tome ii, page 293.
- BERNHEIM. — Les ectopies cardiaques. *Indép. méd.*, Paris, 1899, tome v, pages 313-315.
- BOUILLAUD. — *Traité clinique des maladies du cœur*, 1835, tome ii, pages 537-541.
- BRESCHET (G.). — Sur l'ectopie de l'appareil de la circulation. *Bull. des Sciences médicales de Ferrusac*, tome x, 1827.
- Mémoire sur l'ectopie du cœur. *Répert. gén. d'anatomie et physio. path.*, Paris, 1826, tome ii, pages 1-39.

- BRIAN, LAGOUTTE ET BERTRAND. — Ectopie cardiaque complète chez un nouveau-né. *Bull. de la Soc. de Pédiatrie de Paris*, 1910, pages 130-132.
- BROWN. — Ectopia cordis, or displacement of the heart. *Boston M. et S.*, 1855, tome LII, pages 1-17.
- BUCHARD (H.). — Un cas d'ectopie cardiaque épigastrique. *Bull. et Mém. de la Société médicale des Hôpitaux de Paris*, 1888 tome v, page 300.
- CERUTTI. — *Mecke's Archiv.*, 1828, page 182.
- CHARPENTIER. — Ectopie cardiaque thoracique. *Bull. de la Société de Médecine de Paris*, 1883-1884, tome XVIII, pages 176-181.
- CHAUSSEIER. — Sur une hernie congénitale du cœur. *Bull. de la Faculté de Médecine*, Paris, 1914, tome iv, pages 93-100.
- CLARUS. — Ectopiæ cordis doctrina observationibus illustrata, Leipzig, 1839.
- CORTICEILL. — *Atti dell' Accad. dei. Fisiocritici di Siena*, tome x, page 154.
- COSGROVE (S.-A.). — Report of a case of ectopia cordis. *American Journal Dis. Children*, tome XXVII, 1924, pages 594-597.
- CRUVEILHIER. — *Gazette Médicale de Paris*, 1841, page 497.
- DANIELL (E.). — Case of ectopia cordis. *Brit. Medical Journal*, Londres, 1860, tome II, pages 776-779.
- DESCHAMPS. — Observation sur un déplacement remarquable du cœur. *Journal général de Médecine*, Paris, 1806, tome XXVI, page 275.
- DILL. — *Über Ectopia cordis pectoralis*. Thèse Bonn, 1911.
- EBERLE. — Ectopia cordis thoracica, *Münchener Med., Woch.*, 1909, n° 41.
- ELLIS. — *Proc. Path. Soc., Philadelphie*, tome XVIII, page 36, 1906.
- FLEISCHMANN (T.-L.). — De vitis congenitis circa thoracem et abdomen, Erlangen, 1810.

- FÖLDES. — Ein Fall von Ectopia cordis. *Zeit. f. Gynakol.*, 1910, page 1252.
- FÖRSTER. — Die Missbildungen der Menschen, Iéna, 1865, page 103.
- FOY. — Ectopie cardiaque par malformation sternale ; malformations congénitales du cœur. *Bull. et Mém. de la Soc. Méd. des Hôpitaux de Paris*, 1909, tome xxviii, pages 176-182.
- *Archives des maladies du cœur*, 1910, n° 7, p. 401.
- FRANK (François.) — Recherches sur un cas d'ectopie congénitale du cœur. *C. R. de l'Académie des Sciences*, 1877, tome lxxxv, pages 165-168.
- GENY. — *Contribution à l'étude des anomalies cardiaques*. Thèse doctorat vétérinaire, Lyon, 1925-1926.
- GEOFFROY SAINT-HILAIRE (Isidore). — Histoire générale et particulière des anomalies de l'organisation de l'homme et des animaux, tomes I et II, Paris, 1832.
- Philosophie anatomique des monstruosités humaines, Paris, 1822.
- GOTTI. — *Giorn. di Anat. di Animalì*, Pisa, 1871, tome III, page 69.
- GRANT (C.-G.). — A case of ectocardia. *Brit. Medical Journal*, Londres, 1896, tome II, page 1639.
- GREIFFENBERG. — Ectopia cordis subthoracica bei lebenden Kinde. *Zeit. f. Geburtstund Gynäk*, 1908, page 453.
- HAAN (H.-J.). — De ectopia cordis casu illustrata, Bonn, 1825.
- HEROLD. — *Slack's Archiv. F. Geburtshulte*, tome I, p. 37.
- HOFMEIER. — *Berliner, klin. Wochensch.*, 1880, page 333.
- HOGDEN. — *American Practitioner*, 1878, page 207.
- HOLMES (J.-B.). — Ectopia cordis, with a report of a case in a 15 month-old infant. *Johns Hôpkins Hospital reports*, tome xviii, pages 287-299.
- HOLT. — *New-York Medical News*, 1897, tome lxxi, page 769.
- IMONATA (E.). — Zur jüngsten Demonstration eines Falles von Ectopia cordis. *Wiener medical Bl.*, 1894, tome xvii page 191.

- JAHN (M.). — *Über Fissura sterni congenita und über die Herzbewegung, insbesondere den Herzstoss*, Thèse Erlangen, 1874.
- JONES. — *Ectopia cordis*. *Tr. Path. Soc., Londres*, 1855, tome VI, pages 98-106.
- KENDALL (J.). — *Ectopia cordis*. *Brit. Medical Journal*, Londres, 1888, tome II, page 490.
- LANNELONGUE. — *De l'ectocardie et de sa cure par l'autoplastie*. *Annales médico-chirurgicales françaises et étrangères*, Paris 1888, tome IV, pages 101-107.
- *De l'ectocardie et de sa cure*. *C. R. de l'Académie des Sciences*, Paris, 1888, tome CVI, pages 1336-1339.
- *De l'ectocardie et de sa cure*. *Rev. médicale de Toulouse*, 1888, tome XXII, pages 161-170. Traduction in *Wiener med Blätter*, 188, tome XI, pages 841-843.
- LAUBRY. — *Traité des malformations congénitales du cœur*. Paris, 1921, pages 265-268.
- LEMAIRE. — *Les affections congénitales du cœur*, Paris 1924.
- LESBRE. — *Traité de tératologie de l'homme et des animaux domestiques*.
- LOMBARDINI. — *Forme organiche irregolari negli ucelli nei batrachidi*, Pisa, 1868.
- MARTINEZ. — *Observatio rara de corde in Monstro infantulo*, *Disput. Anat. Select.*, tome II.
- MARTINEZ-ROSSELLO. — *Ectopia cardiaca extratoracica*. *Bol. Asoc. med. de Puerto-Rico*, San-Juan, 1906, tome IV, pages 62-66.
- MATTEUCCI. — *Un caso di ectopia cordis congenita*. *Gaz. Ospedali e delle Cliniche*, n° 62, 1903, pages 663-665.
- MECKEL (L.-F.). — *De cordis contionibus abnormibus*, Leipzig, 1812.
- MONTANARI. — *Sopra un caso di ectopia cordis extrathoracica accompagnata da rare anomalie vascolari in un neonato*. *Gaz. Ospedali e delle Cliniche*, n° 81, 1909, pages 849-851.

- MORAND. — *Mémoires de l'Académie des Sciences*, 1760, page 47.
- MUGGIA (A.). — *Ectopia cordis congenita. Il Morgagni*, Milano, 1897. tome xxxix, pages 202-210.
- O'BRYEN. — A case of partial ectopia cordis and umbilical hernia. *Tr. Prov., M. et S. Ass.*, Londres, 1838, tome II, pages 520-523.
- FEACOK. — On malformation of the human heart, Londres, 1866.
- PECCHIOLI. — Histoire d'un cas d'ectopie du cœur. *Gazette médicale*, Paris, 1839, tome VII, page 12.
- PEKAR (M.). — Untersuchungen über die Herzfunktion in einen Fall von Ectopia cordis congenita. *Jahrb. f. kinderk.*, Berlin, 1910, tome XXII, pages 300-308.
- PETREQUIN. — *Gazette Médicale*, Paris 1837, page 608.
- PETZOLDT (J.). — *Ein Fall von Ectopia cordis pectoralis externa*. Thèse Iéna, 8^e Altenburg, S. A., 1919.
- PEZZI. — Traité des malformations congénitales du cœur, Paris, 1921, pages 265-268.
- RAMEL. — Observ. sur un cœur situé au-dessous du diaphragme. *Journal de médecine, chirurgie et pharmacie*, tome XLIX, page 423.
- RÉGIS. — Sur deux petits chiens qui sont nés ayant le cœur hors de la capacité de la poitrine. *Journal des savans*, mai 1681.
- RIELANDER. — Über Ectopia cordis congenita, *Archiv. f. Gynak.*, Berlin, 1909, tome LXXXVIII, pages 88,93.
- RISQUEZ (J.-R.). — Un caso de ectopia cardiaca extratoracica. *Anat. Record*. Philadelphie, 1918, tome XIV, pages 457-465.
- ROLLAND. — A case of ectopia cordis. *Brit. Med. Journal*, 1913, tome II, pages 121-122.
- RUFFINI. — I processi morfogenetici elementari nello sviluppo embrionale. *Ras. Scienz. Biologiche*, 1^{re} année, n^{os} 5-6, 1919.

- SAINT-GEORGE. — Report of a case of ectopia cordis. *American Journal Dis. Children*, tome xxvii, 1924, pages 594-597.
- SANDIFORT. — Obs. de fœtu monstroso. *Arct. Helvet.*, tome II, pages 59-86.
- SCHLESINGER. — Über einen Fall von Ectopia cordis. *Allg. med. Cent. Ztg.*, Berlin, 1870., tome xxxix, page 817.
- SCHMIDT. — *Bairisches Aerztl. Intelligenzblatt.*, n° 46, 1856.
- SCHULTZ. — *Abhandlungen der Königl. Schwedischen. Akademie*, tome xxv, page 28.
- SCHWALBE. — Die Morphologie der Missbildungen der Menschen. Iena, Gustav. Fischer, 1909, page 44.
- TARNIER. — Ectopie cardiaque. *Bull. Académie de Médecine*, Paris, tome xii, pages 1208-1222 ; 955-957.
- TARUFFI (C.). — Sulle malattie congenite e sulle anomalie del cuore, Bologna, 1875.
- Storia della Teratologia, 1894, tomes vi, vii, viii.
- THOREL. — Pathologie der Kreislauforgane, in *Ergeb der All. Path., und Path. Anat.* Lubarsch u. Ostertag, 1915.
- TORKOMIAN. — Un cas d'exocardie. *Bull. Académie de médecine*, 1922, tome LXXXVII, pages 48-51.
- TOURTELLE. — *Journal de Médecine*, 1874, tome I.XII, page 579.
- VAUBONNAIS. — *Mémoires de l'Académie des Sciences*, 1712, page 37.
- VIGI (F.). — Intorno ad un caso di ectopia cordis extrathoracica. *Malat. d. Cuore*, Rome, 1922, tome vi, p. 87-97.
- VOIGTEL. — *Fragmenta sem. obstetr. Hol.*, 1792, page 77.
- VON GROSS-HEIM. — *Med. Correspondenzblatt d. württ. ärztl. Verein.* Stuttgart, 1859, tome xxix, page 229.
- VROLIK. — *Tabulæ ad Illustrandum et C.*, 1849.
- Teratology in *Encyclopediæ of Anat. and Physio.*, 1849.

WALTER. — *Mus. Anat. descript. continuatio prima*, tome I,
page 125.

WEBER. — *Baldinger's Magazin für Aertze*, 1776, page 510.

WEESE. — *De Cordis ectopia*. Thèse, Berlin, 1818.

WELCH (J.-E.). — Report of a case of extrophy of the heart.
Bull. Lying-In, Hosp., New-York, 1910, tome VII, p. 78.

WINSLOW. — *Mémoires de l'Académie des Sciences*, 1740,
page 586.

ZIEGLER. — *Trattato di anatomia patologica*, 1912, p. 48-61.

TABLE DES MATIÈRES

	Pages
AVANT-PROPOS	11
INTRODUCTION	13
CHAPITRE PREMIER. — Historique	17
CHAPITRE II. — Observations	27
CHAPITRE III. — Etude anatomo-clinique des ectopies cardiaques extrathoraciques	85
CHAPITRE IV. — Considérations sur les deux variétés d'ectopie cardiaque extrathoracique	103
CHAPITRE V. — Pathogénie des ectocardies extrathora- ciques	105
CHAPITRE VI. — Pronostic et indications thérapeutiques.	115
CONCLUSIONS	119
BIBLIOGRAPHIE	123

